UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE PÉDIATRIE
Directeur: Professeur L.S. Prod'hom

La détresse cérébrale du nouveau-né à terme

Étude prospective de 93 cas

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

ANNE-LISE ZIEGLER
Médecin diplômé de la Confédération Suisse
Originaire de Pully (Vaud)

Juris Druck + Verlag Zürich
1975

UNIVERSITÉ DE LAUSANNE – FACULTÉ DE MÉDECINE
SERVICE DE PÉDIATRIE
Directeur: Professeur L.S. Prod'hom

La détresse cérébrale du nouveau-né à terme

Étude prospective de 93 cas

THÈSE

présentée à la Faculté de Médecine de
l'Université de Lausanne
pour l'obtention du grade de docteur en médecine

par

ANNE-LISE ZIEGLER
Médecin diplômé de la Confédération Suisse
Originaire de Pully (Vaud)

Juris Druck + Verlag Zürich
1975

Université de Lausanne

Faculté de Médecine

Le Conseil de la faculté de médecine de l'Université de Lausanne, après avoir pris connaissance des rapports favorables de MM. les professeurs

L.S. PROD'HOM et M. JEQUIER

et sans se prononcer sur les opinions du candidat, autorise l'impression de la thèse intitulée :

" La détresse cérébrale du nouveau-né à terme".

Etude prospective de 93 cas.

présentée par Madame Anne-Lise ZIEGLER

médecin diplômé de la Confédération Suisse

pour l'obtention du grade de **Docteur en médecine.**

Lausanne, le 26 février 1975

Le Doyen :

Prof. G. Candardjis

UNIV. LEIDEN BIBL.

Imp. Baud. Université 6

R E M E R C I E M E N T S

Le Professeur L.S. PROD'HOM, titulaire de la chaire de pédiatrie de l'Université de Lausanne, a inspiré ce travail et m'a constamment guidée de ses conseils bienveillants. Je le prie de trouver ici l'expression de ma très vive reconnaissance.

Pour toute l'aide qu'ils m'ont apportée et le temps qu'ils m'ont consacré, mes remerciements vont aussi

au Professeur Th. RABINOVICZ, directeur et au Docteur L. SANCHEZ, assistant de la Division Autonome de Neuropathologie de l'Université de Lausanne, qui ont bien voulu contrôler le diagnostic anatomique de tous les cas autopsiés,

au Docteur BETTSCHART, privat-docent, médecin-directeur de l'Office médico-pédagogique Vaudois, qui a prodigué de judicieux conseils quant au choix des tests psychologiques,

aux Docteurs H.R. GRIEDER, U. AEBI et L. GOLAY, médecins-chefs des établissements pour enfants IMC de Bienne, Berne et Echichens, qui m'ont aimablement ouvert leurs dossiers et documentée sur ceux de leurs patients que je n'ai pu examiner moi-même,

au service ORL de l'Hôpital Cantonal de Lausanne, qui a procédé aux examens audiométriques et logopédiques,

aux nombreux confrères qui ont favorablement accueilli mes demandes de renseignements concernant leurs patients.

Parmi les collaborateurs de la Clinique Infantile de Lausanne, je remercie chaleureusement

les Docteurs Th. DEONNA, L. PIAVAUX et A. CATTI, respectivement neurologue, psychiatre et généticien, qui ont bien voulu examiner les patients qui présentaient un problème diagnostique,

le Docteur A. CALAME, chef de clinique, qui m'a fait bénéficier de son expérience des examens du développement,

Mademoiselle I. GONI, psychologue, qui a conduit avec rigueur et habileté les examens psychotechniques,

Madame C. MARCHAND, assistante sociale, qui a retrouvé la trace de tous les survivants et a su persuader les parents d'accepter ces contrôles.

S O M M A I R E

I. Introduction

II. Casuistique

III. Méthodes

IV. Résultats

V. Discussion

VI. Conclusion

VII. Annexes

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546816_0080

I. INTRODUCTION

Autrefois, les nouveau-nés qui réchappaient de graves difficultés périnatales en gardaient des séquelles qui faisaient d'eux de grands invalides. Aujourd'hui, les progrès de l'obstétrique et de la réanimation, les techniques modernes de soins intensifs, ont transformé la qualité de leur survie. Mais tout en applaudissant à ce progrès indiscutable, on reproche parfois à ces techniques de faire vivre aussi des enfants qui autrefois mouraient, et dont l'infirmité constitue une charge presque insupportable pour leur entourage.

Diverses études du devenir des petits patients rendus à leur famille après un stage plus ou moins long dans un centre de néonatologie ont été entreprises pour éclaircir ce problème. La Clinique Infantile de Lausanne y a contribué par plusieurs travaux concernant notamment les prématurés de moins de 1500 grammes et les enfants ayant souffert d'anoxie. Si les résultats sont apparus comme très réjouissants dans l'ensemble, ces travaux ont mis en lumière le lourd tribut que paient les quelques enfants nés à terme qui ont présenté des troubles neurologiques durant les premiers jours de vie.

C'est cette catégorie défavorisée de patients qui fait l'objet du travail présent. Il s'agissait de réunir des données statistiquement valables sur la catamnèse de la détresse cérébrale du nouveau-né à terme; puis, dans un second temps, de dégager a posteriori les critères qui auraient permis, dès les premiers jours de la vie, de prévoir l'évolution vers la guérison ou vers des séquelles de tel ou tel type. Le but de ce travail est en effet de suggérer une méthode d'évaluation des chances de guérison, méthode qui soit applicable précocément, au moment de décider s'il faut ou non mettre en oeuvre tout l'arsenal thérapeutique dont dispose la médecine moderne.

Qu'il soit permis de faire ici allusion à Madame N. qui s'épuise à soigner nuit et jour, depuis 4 ans, sa fille atteinte de la forme la plus sévère d'infirmité motrice cérébrale, sourde, aveugle, épileptique et réduite à un état totalement végétatif. Monsieur N. s'oppose au placement en institution, mais toute harmonie conjugale est détruite, et Madame N. est dans une profonde détresse morale. Lorsque sans un reproche, d'une voix unie, Madame N. évoque les traitements prodigués à son enfant pour la maintenir en vie, on éprouve le sentiment très vif que la vocation du médecin n'est pas de sauver la vie à n'impor-

te quel prix, mais de guérir, et que lorsqu'il se sait impuissant, la simple humanité lui commande de s'abstenir.

II. C A S U I S T I Q U E

Le matériel de cette étude est représenté par l'ensemble des enfants matures nés entre le 1.1.1966 et le 31.3.1971 qui, hospitalisés dans le Centre de Néonatologie de Lausanne, y ont présenté des troubles neurologiques classés sous le terme de syndrome de détresse cérébrale (voir glossaire en annexe).

Ces enfants sont au nombre de 171, dont 61 sont actuellement décédés et 110 en vie (fig. 1).

Parce qu'ils présentaient, en raison d'une affection neurologique ou malformative, un tableau clinique très particulier, qui portait en soi son pronostic, 52 cas ont été écartés. Leur diagnostic est énuméré dans le Tableau No I.

Les 119 cas retenus concernent tous des enfants bien conformés ayant souffert de complications gravidiques ou dystociques, d'asphyxie néonatale ou d'un autre trouble de l'adaptation à la vie extrautérine.

Faute de documents, il a fallu se résoudre à écarter encore 12 cas, dont 8 concernent des enfants hospitalisés au-delà du 7ème jour de vie, et pour lesquels les

données de la période néonatale sont de ce fait insuffisamment connues.

Restent 107 enfants, dont 35 sont décédés et 72 sont actuellement en vie.

Les 72 survivants ont été recherchés. 14 d'entre eux avaient quitté le pays et 6 ont refusé la convocation. De sorte que ce sont finalement 52 enfants qui ont pu être examinés. Pour les 20 autres, contact a été pris avec leur médecin traitant, ce qui a permis d'obtenir des renseignements catamnestiques très détaillés pour 7 d'entre eux, et plus concis mais excluant une séquelle majeure (telle que IMC manifeste, débilité mentale, épilepsie cliniquement avérée, cécité et surdité) pour 8 autres. Pour les 5 derniers, on sait seulement que 3 avaient un status normal en quittant l'hôpital; le 4ème et le 5ème ont été suivis jusqu'à 4 et 7 mois et se portaient bien. Ce qui n'exclut nullement que des séquelles se soient fait jour ultérieurement.

Au terme de cette étude, des renseignements catamnestiques ont ainsi été réunis pour 67 survivants, et de façon complète pour 59 d'entre eux.

Dans un cas, il est apparu que le tableau clinique ne devait pas être rattaché à la détresse cérébrale,

en raison d'un facteur constitutionnel qui n'avait pu être apprécié dans la période néonatale :

> De père et mère débiles mentaux, Corinne C. présente en effet les mêmes signes dysmorphiques que son père, notamment une microcéphalie turricéphale; son niveau intellectuel limite et son retard de langage sont davantage redevables au milieu peu stimulant dans lequel elle est élevée qu'à un facteur organique. L'examen cytogénétique a confirmé cette interprétation.

Ce cas a dont été écarté.

Des facteurs constitutionnels ont peut-être joué un rôle dans deux autres cas sans qu'il soit possible de le déterminer clairement. Au risque d'alourdir faussement le bilan des séquelles, il a été décidé de les maintenir dans la série. Leur situation particulière sera évoquée dans la présentation des résultats.

Quant aux 35 cas suivis de décès, la durée de vie de chacun est indiquée dans le Tableau No II. Seuls 6 ont franchi le cap de la première semaine, alors que 29 décédaient avant 7 jours, dont 13 dans les premières 24 heures déjà. C'est dire que pour la plupart l'observation est brève, et les renseignements moins abondants que pour les survivants. Ils ont toutefois été jugés suffisants,

et trop précieux pour être écartés pour cette seule raison.

Au total, 102 catamnèses de SDC ont pu être établies. Après suppression du cas Corinne C. et des 8 cas pour lesquels seuls des renseignements succints ont été obtenus, on aboutit à 93 catamnèses détaillées.

III. METHODE

A. EXAMEN DES SURVIVANTS

L'âge des enfants contrôlés s'échelonne entre 2 ans 7 mois et 7 ans 6 mois. Les résultats du contrôle ont été consignés sur les fiches reproduites en annexe.

L'anamnèse recueillie pour chacun a été axée surtout sur le développement psychomoteur, l'apparition d'éventuelles séquelles, le comportement. Le status a compris un examen général portant sur tous les systèmes; l'acuité visuelle a été déterminée au "Stycar vision". Le "Stycar audition" n'existant malheureusement pas en version française, l'ouïe a été appréciée par l'examen à la voix chuchotée, assorti d'un audiogramme chaque fois qu'il y avait doute. L'examen neurologique a été complété par le test d'Ozeretzki pour le développement de la motricité. Mal accepté par les enfants de moins de 5 ans, ce test a été remplacé chez les plus jeunes par le "Denver Developmental Screening Test". Le langage a été également apprécié, mais comme pour les autres parties de l'examen, le spécialiste n'a été consulté que de cas en cas.

Dans un second temps, chaque enfant a été soumis à un examen psychologique réalisé par Mademoiselle GONI. Sui-

vant l'âge, le quotient intellectuel a été déterminé à l'aide du test de Terman-Merrill jusqu'à 3 ans 8 mois, et du test de Wechsler au-delà, dans ses adaptations pour les enfants (WPPSI et WISC). Présentant l'avantage de déterminer le quotient intellectuel à l'aide d'une double échelle verbale et de performance, le test de Wechsler a pu être utilisé pour 30 enfants.

L'examen psychologique a été complété par un dessin du bonhomme de Goodenough, par le "Children Aperception Test" chaque fois que cela était possible, et par une observation du comportement de l'enfant et de ses parents.

B. AUTOPSIES

Les autopsies ont été pratiquées dans un délai de 7 à 41 heures après le décès par l'Institut d'Anatomie Pathologique de l'Université de Lausanne. Le cerveau a été examiné après fixation au formol par la Division Autonome de Neuropathologie. Les prélèvements pour examen histologique ont été inclus en paraffine ou en celloïdine.

C. DEPOUILLEMENT DU DOSSIER NEONATAL

Pour faciliter l'étude comparative de l'évolution clinique rapportée aux données paracliniques disponibles, tous les dossiers ont été transposés sur des fiches chronologiques découpant la période néonatale en tranches de 6 heures de 0 jusqu'à 72 heures, puis en tranches de 12 heures jusqu'à 168 heures, puis en tranches de 24 heures au-delà. Une soixantaine de paramètres a été ainsi consignée pour chaque tranche chronologique, puis l'ensemble a été analysé par ordinateur.

IV. R E S U L T A T S

A. SURVIVANTS

Les résultats du contrôle des enfants survivants sont consignés dans le Tableau No III, qui appelle les commentaires suivants :

Le pourcentage des séquelles est calculé sur 66 cas lorsqu'il s'agit de séquelles manifestes, pour lesquelles les renseignements disponibles sont suffisants. Ce chiffre offre en effet le reflet le plus fidèle de la réalité. C'est ainsi qu'il est plus correct d'évaluer à 12 % qu'à 13,7 % les graves atteintes IMC. Pour l'ensemble, le pourcentage est également calculé sur 58 cas, seule base valable pour l'appréciation des séquelles moins évidentes.

Développement staturopondéral

Le retard de taille frappe 4 infirmes moteurs sévèrement touchés, 2 enfants indemnes dont le poids de naissance était inférieur au percentile 10 et une fillette atteinte d'une maladie de Zetterström, dont le poids était normal à la naissance.

Micro- et macrocéphalie s'observent exclusivement chez de graves infirmes moteurs. Il faut leur adjoindre un petit scaphocéphale au percentile 25, dont la capacité endocrânienne est visiblement réduite. Tous sont débiles mentaux.

Status neurologique

a) L'infirmité motrice cérébrale grave est celle qui ne peut être traitée qu'en internat spécialisé. Elle frappe 8 enfants.

Les plus touchés sont dans un état végétatif complet; ce sont trois fillettes quadriplégiques spastiques microcéphales, dont l'épilepsie échappe au contrôle des médicaments. Chez l'une d'elles, le pneumoencéphalogramme montre une importante hydrocéphalie interne sur atrophie cérébrale, image qui se retrouverait vraisemblablement chez les deux autres. Toutes trois ont des troubles de la déglutition et ne réagissent ni à la lumière, ni au bruit. Scoliose et luxation de hanches complètent le tableau clinique.

Puis viennent, par ordre de gravité décroissante, trois garçons d'intelligence normale qui, âgés de 5 à 7 ans, ne marchent pas. Le premier est athétosique, épilep-

tique, ne parle pas et a peine à déglutir. Le second, triplégique spastique, commence à former des phrases. Le troisième, enfin, reste une énigme pour les neurologues, qui hésitent à attribuer son tableau clinique atypique à une souffrance périnatale plutôt qu'à une lésion anténatale dont la nature reste à démontrer. Son histoire est la suivante :

> Grossesse marquée par une pyélite à la 28ème semaine. Accouchement normal à 268 jours. Apgar 5, 7, 9. Premier cri à quelques secondes, quelques bouffées d'O_2 en raison de ce très bref délai. Poids de naissance : 3550 g, taille : 49 cm. D'emblée l'enfant frappe par son aspect dysmorphique (allure gargoïlesque, ébauche de pterygium colli, oreilles mal ourlées et bas implantées, brièveté relative des membres inférieurs, pieds simiesques, palmure du pénis).
>
> Marc T. est transféré au Centre de Néonatologie en raison d'un léger syndrome de détresse respiratoire et d'une pathologie neurologique caractérisée par des spasmes en flexion, des trémulations convulsiformes, une hyperexcitabilité et une asymétrie des mouvements des membres supérieurs. Le SDR se résout en quelques heures, mais il subsiste une hypoventilation pulmonaire chronique qui, jointe à une hypotonie généralisée et à des trémulations de la langue, évoque une myopathie sans que le laboratoire puisse confirmer ce diagnostic.

> Quatre mois plus tard, une tétraparésie spastique a fait son apparition, qui s'aggrave rapidement malgré un traitement intensif au Centre IMC de Wildermeth.
>
> Et à l'heure actuelle, après 6 ans d'évolution, les neurologues sont déroutés par un tableau d'extrême hypotonie alternant avec une spasticité tétraplégique d'intensité très variable, totalement rebelle au traitement, qui contraste avec l'intégrité parfaite des nerfs crâniens, du langage et de la sphère intellectuelle. Tout se passe comme si on se trouvait devant une lésion très localisée mais totale (Dr AEBI).

Aucun diagnostic de rechange ne pouvant être avancé avec certitude, c'est celui d'encéphalopathie périnatale qui restera attaché à cet enfant dans le cadre de ce travail.

Enfin, les deux derniers enfants de ce groupe, deux garçons, marchent : l'un présente une hémiplégie spastique droite avec haute myopie difficile à compenser, grave retard de langage et quotient intellectuel à 49; l'autre est atteint d'une tétraparésie mixte avec hypoacousie profonde, aphasie et quotient intellectuel à 30.

b) L'atteinte IMC modérée nécessite un traitement spécifique ambulatoire.

Ce n'est guère que la composante motrice de ses séquelles qui peut être qualifiée de modérée chez le premier des six enfants classés dans ce groupe. En effet, une lésion du lobe occipital gauche détermine chez lui, en même temps qu'une épilepsie, une grave amblyopie (acuité visuelle inférieure à 0,1 des deux côtés, non améliorable). Son quotient intellectuel ne dépasse pas 60, et des troubles de la coordination motrice, joints à une discrète rigidité extrapyramidale et à une diminution des sensibilités tactile et profonde, compliquent singulièrement son éducation, le Braille ne lui étant guère accessible.

Pour les cinq autres, la situation est moins dramatique. Athétose modérée, tétraparésie spastique, monoplégie fruste du membre supérieur gauche, ataxie légère et trouble isolé de la coordination et de la diadococinésie sont respectivement à l'origine de leur grave débilité motrice. Cette atteinte pourtant manifeste était méconnue dans les cinq cas, taxés soit de débilité mentale, soit de trouble du comportement; on peut espérer qu'un traitement spécifique mettra fin à leurs difficultés.

c) L'aréflexie pupillaire droite, jointe à une amblyopie à 0,5 des deux côtés, est la seule anomalie relevée au status neurologique d'un patient dont l'hématome

sous-dural dut être trépané et qui souffre maintenant d'une sévère épilepsie.

d) Chez tous les autres enfants contrôlés le status neurologique est normal. C'est à peine s'il faut relever chez sept d'entre eux une hyperréflexie ostéotendineuse généralisée et symétrique, qui paraît correspondre à une dystonie neurovégétative, sans relation avec les difficultés périnatales.

Epilepsie

Cinq fois l'épilepsie est associée à une atteinte motrice, tandis que trois fois elle est isolée. Si dans sept cas le tableau clinique est caractéristique et la liaison avec les difficultés périnatales évidente, le dernier cas se présente différemment :

> Pour Gabriel R., la symptomatologie néonatale est restée très discrète; le status actuel est normal; aucune crise comitiale n'a jamais été constatée, et c'est en raison d'un comportement suspect qu'un tracé électroencéphalographique a été réalisé. Il évoque l'existence d'une activité épileptogène subclinique généralisée (Prof. Dr OTT), et il faut se demander si un facteur constitutionnel en est responsable, un oncle paternel se trouvant lui-même épileptique depuis l'âge de 15 ans.

Devant l'impossibilité de trancher avec certitude ce problème étiologique, il a été convenu de maintenir cet enfant dans le groupe des porteurs de séquelles.

Acuité visuelle

Huit enfants souffrent d'une baisse de l'acuité visuelle. Chez l'un d'entre eux, il s'agit d'un strabisme concomittant, non paralytique, qui se présente comme un strabisme amblyopique banal, avec une acuité visuelle de l'oeil droit qui est remontée à 0,5 après quelques mois de traitement. Son status général est rigoureusement normal et il ne doit pas être considéré comme porteur de séquelles.

Chez les sept autres par contre, l'atteinte oculaire est associée à d'autres déficits, elle est toujours bilatérale et n'est guère améliorable.

Il faut relever qu'il n'y a aucune fibroplasie rétrolentale.

Acuité auditive

Il n'a pas été pratiqué d'audiogramme pour les trois enfants en état végétatif total; leur entourage croit distinguer des réactions au bruit, qui n'ont pu être reproduites lors de l'examen clinique. Ce sont les trois "surdi-

tés probables" reportées sur le tableau.

Pour les autres, les résultats sont étayés sur 19 courbes audiométriques, l'ouïe des 36 enfants restants étant de toute évidence excellente. C'est ainsi qu'une seule hypoacousie est notée, dans un cas de tétraparésie mixte avec débilité mentale et aphasie, rescapé d'un traumatisme obstétrical associé à une hyperbilirubinémie à 27,6 mg %.

Langage

Le retard modéré du langage est défini dans le glossaire figurant en annexe. La distribution des troubles du langage est plus facile à analyser si on les rapporte à l'existence ou à l'absence d'autres troubles susceptibles de les expliquer. Ainsi neuf enfants parlent très mal ou pas du tout en raison d'une oligophrénie, d'une surdité ou d'une athétose; douze autres ont un simple retard d'acquisition, associé trois fois à une atteinte IMC et neuf fois sans qu'aucun autre trouble ne l'accompagne. Sur les 37 enfants qui parlent correctement, 32 sont neurologiquement sains, et 5 ont une atteinte IMC qui n'a pas gêné l'acquisition du langage.

Niveau intellectuel

Le niveau n'ayant pu être établi à l'aide de la même échelle psychométrique pour tous (à cause des âges trop divers), les résultats ont été groupés non selon le chiffre du quotient intellectuel obtenu, mais selon l'appartenance aux catégories suivantes : débile, limite, normal faible, moyen, normal fort, supérieur et très supérieur. La Figure No 2 montre la corrélation entre les résultats obtenus au Wechsler et au Terman-Merrill, qui étaient les tests les plus souvent utilisés. On y voit que les repères essentiels (normale = 90 à 110; débilité = moins de 70) sont les mêmes. Par contre, la zone limite est fixée entre 70 et 80 par le Wechsler, et entre 70 et 85 par le Terman-Merrill, qui ne décerne le titre de "très supérieur" qu'au-delà de 140, la difficulté des épreuves étant moindre.

Tous les débiles sans exception sont en même temps porteurs de lésions motrices, mais la réciproque n'est pas vraie, certains graves infirmes jouissant d'un niveau intellectuel normal. On peut le voir sur la Figure No 3, qui représente la distribution du niveau intellectuel selon les séquelles. Il n'y a donc pas d'oligophrénie isolée comme séquelle de SDC.

Comportement

L'agitation motrice accompagnée de difficultés de concentration s'est manifestée durant l'examen pédiatrique de 9 enfants, dont 8 porteurs de séquelles, soit motrices, soit épileptiques.

D'une façon générale, aucun trait de psycho-organicité n'a été observé chez les enfants non épileptiques dont le status neurologique était normal.

L'aspect pédopsychiatrique des séquelles de détresse cérébrale sera traité dans une publication séparée.

Milieu familial

L'inventaire des milieux socialement ou intellectuellement défavorisés figure au Tableau No IV. Les critères d'appréciation du niveau social sont énumérés dans le glossaire. Le niveau intellectuel, lui, a été apprécié au cours d'un entretien : le regain de prestige des professions manuelles ôtant actuellement toute valeur à la référence au métier exercé par le père.

Le bilinguisme se rencontre surtout dans les milieux simples, dans les familles de "travailleurs immigrés".

Ce tableau montre que le Centre de Néonatologie de Lausanne draine les enfants de toutes les classes de la population. Il y a deux tiers de situations familiales normales pour un tiers d'anormales; il y a deux tiers de milieux intellectuellement bons ou moyens pour un tiers de milieux simples ou médiocres; il y a un quart de foyers bilingues.

On voit qu'il n'y a pas de relation entre le retard de langage et la qualité du milieu familial. Par contre, les séquelles neurologiques sont proportionnellement plus fréquentes dans les milieux défavorisés.

Résumé des séquelles

De l'ensemble des résultats, il ressort que, mis à part certains troubles du langage, toutes les séquelles observées sont associées à une infirmité motrice ou à une épilepsie qui en signent l'étiologie. Le bilan peut donc s'inscrire dans le Tableau No V. Le pourcentage est calculé pour 58 cas.

B. AUTOPSIES

L'autopsie a été obtenue dans 23 cas concernant 22 patients âgés de moins de 7 jours et un patient âgé de 12 mois. Des lésions du système nerveux central ont été mises en évidence dans tous les cas sauf trois. Le Tableau No VI résume les résultats neuropathologiques des 22 autopsies concernant les sujets âgés de moins de 7 jours. La dernière, concernant l'enfant de 12 mois, a confirmé le diagnostic clinique d'encéphalopathie périnatale, avec microcéphalie, poids du cerveau inférieur d'un tiers à la norme, perte neuronale dans les couches III et V du cortex cérébral et gliose du plancher du IVème ventricule.

C. BILAN GENERAL

Le bilan général des 93 SDC étudiés s'inscrit dans le Tableau No VII. Il fait état de 56% de lésions neurologiques irréversibles, compatibles ou non avec la survie, et de 44 % d'évolutions qu'on peut qualifier de favorables, comprenant tous les sujets neurologiquement indemnes, avec ou sans retard de langage. C'est à ce bilan général qu'il sera fait référence pour l'analyse de tous les paramètres périnataux.

D. ANALYSE DES PARAMETRES PERINATAUX

Les paramètres périnataux analysés sont toutes les circonstances particulières susceptibles d'avoir joué un rôle dans le déclenchement de la détresse cérébrale ou dans ses suites. Ce sont les données extraites des dossiers néonataux, qui concernent la grossesse, l'accouchement et les premiers jours de vie, avec extension à l'ensemble de la période néonatale.

Le même schéma a été appliqué pour dresser tous les tableaux : en regard de chaque paramètre est indiqué le nombre total de cas où il a été relevé, puis la répartition de ces cas en fonction de la catamnèse, c'est-à-dire selon que le patient est mort de ses lésions cérébrales, qu'il en a gardé des séquelles neurologiques, associées ou non à d'autres séquelles, qu'il s'en tire avec un retard isolé du langage, ou qu'il est indemne. Ce procédé met en évidence ceux des facteurs qui jouent un rôle dans la constitution des lésions irréversibles (fatales ou non) ou qui les annoncent.

Grossesse

Le Tableau No VIII résume l'incidence des complications de la grossesse. Il démontre que si la néphropathie

gravidique ne porte pas à conséquence avec 10 guérisons sur 25 cas, il en est autrement lorsque le placenta est infarci. En effet, tous les enfants dont le placenta était infarci ont gardé des séquelles de leur détresse cérébrale, ou en sont morts. Les menaces d'abortus, le décollement hâtif du placenta se sont rarement rencontrés dans la série.

Postmaturité : dix grossesses sur les 93 se sont prolongées au-delà de 293 jours. Cette proportion est inférieure au taux habituel de la postmaturité, qui est fixé à 13 % pour l'ensemble des naissances (Perinatal Problems, Livingstone 1969). Le dépassement de terme ne prédispose donc pas au SDC. Par contre, la moitié des nouveau-nés postmatures sont décédés de leur détresse cérébrale. Cette issue est à mettre sur le compte de leur dysmaturité, plus que de la notion purement chronologique de dépassement de terme qui, si elle ne s'accompagne pas de signes de souffrance foetale chronique ou subaiguë, est parfaitement compatible avec la guérison sans séquelles (un tiers des cas).

Accouchement

Il est clair que les circonstances de l'accouchement ont un rôle non négligeable à jouer dans la survenue

d'une détresse cérébrale. Aussi les dystocies sont-elles sensiblement plus fréquentes dans cette série que sur l'ensemble des naissances. Le Tableau No IX en donne le détail.

Le nombre élevé des interventions obstétricales, au total 53 sur 93 accouchements (et non pas 59, plusieurs provocations s'étant terminées soit par un forceps, soit par une césarienne) est particulièrement frappant. Mais, plus que l'intervention, c'est l'indication à l'intervention qui doit être examinée. Dans un très grand nombre de cas, cette indication est représentée par la souffrance foetale aiguë, qui sera étudiée dans le Tableau No XII. Il faut donc se garder d'incriminer hâtivement la césarienne, par exemple, au seul vu du Tableau No IX.

En revanche, ce tableau souligne que, suivant où l'enfant est né, les moyens obstétricaux et de réanimation disponibles étant plus ou moins parfaits, le taux des échecs varie considérablement. La moitié des enfants mis au monde en clinique universitaire a guéri sans séquelles, alors que ce n'est le cas que pour 18 % des enfants nés en hôpital régional. Force est donc de reconnaître que les risques sont indiscutablement plus élevés en hôpital régional.

Sexe

Comme l'indique le Tableau No X, les garçons sont plus exposés à la détresse cérébrale que les filles, ce qui correspond avec ce que l'on sait de la morbidité néonatale en général. De même, le retard de langage frappe environ trois fois plus de garçons que de filles, comme on l'observe sur l'ensemble de la population enfantine.

Poids de naissance

On peut voir dans le Tableau No X l'importance que revêt le poids de naissance dans la survenue d'une détresse cérébrale et dans ses chances de guérison. Confrontés aux tabelles de Lubchenco, 18,2 % des enfants étudiés avaient un retard de croissance intrautérin (voir glossaire). Ce taux monte à 23,5 % pour les porteurs de séquelles neurologiques, et à 33 % pour les malparlants. Les 6 enfants nés avec un poids inférieur à 2000 grammes ont gardé des séquelles ou sont décédés. La débilité pour le poids prédispose donc aux lésions neurologiques irréversibles.

Le graphique No 4 représente le poids de naissance de tous les sujets étudiés, rapporté à la durée de gestation et confronté aux courbes de percentile de Lubchenco.

Echelonné de 1300 à 5330 grammes, le poids de

naissance se distribue selon une courbe gaussienne autour du percentile 50. Il apparaît donc que les enfants de toutes catégories sont également exposés à la détresse cérébrale. Par contre, la proportion des séquelles et décès est d'autant plus forte qu'on se déplace vers le bas du graphique, passant de 50 % pour les nouveau-nés de percentile supérieur à 90 à 76,5 % pour ceux de percentile inférieur à 10, ainsi que le précise le Tableau No XI.

Souffrance foetale et asphyxie néonatale

Selon le stade auquel se produit une hypoxie, elle se traduira par une souffrance foetale chronique, subaiguë ou aiguë, ou par une asphyxie néonatale (voir glossaire). Le Tableau No XII énumère ces divers accidents et leur combinaison entre eux.

La souffrance foetale chronique ou subaiguë, objectivée par les signes de dysmaturité, s'est produite dans 25 cas, dont 15 (60 %) se soldent par la mort ou les séquelles neurologiques.

La dysmaturité II et III se complique presque toujours de souffrance foetale aiguë (23 fois sur 25); les séquelles neurologiques sont alors plus fréquentes (5 fois sur 23) qu'après une souffrance foetale aiguë seulement (2 fois

sur 24).

Au total, la souffrance foetale aiguë s'est produite 47 fois, commandant un nombre très élevé d'interventions obstétricales.

A son tour, la souffrance foetale aiguë peut déboucher sur l'asphyxie néonatale et en aggraver les effets par rapport à une asphyxie néonatale qui n'a pas été précédée de souffrance foetale. On voit qu'en cas de décès ou de séquelles neurologiques, la souffrance foetale aiguë s'est toujours compliquée d'asphyxie néonatale, assurément parce qu'elle était intense.

L'incidence de l'asphyxie néonatale est particulièrement élevée dans la détresse cérébrale, puisqu'elle est relevée 61 fois sur 93 naissances, débouchant sur 30 décès, 10 sequelles neurologiques, 5 retards de langage et 16 guérisons. Les chances de guérison dépendent évidemment de la gravité de l'asphyxie.

La gravité de l'asphyxie néonatale est appréciée par le score d'Apgar et le délai du premier cri. Ce score est connu pour 59 des enfants concernés et reporté sur le Tableau No XIII. Le Tableau No XIV en extrait les scores alarmants.

Ces deux tableaux confirment d'une part que l'asphyxie néonatale n'est pas seule à pouvoir déclencher une détresse cérébrale, et qu'ainsi on peut avoir une évolution fatale malgré un score excellent. C'est le cas de l'ictère nucléaire notamment. D'autre part, ces tableaux confirment la valeur pronostique à très court terme du score d'Apgar. Le score qui ne dépasse pas 4 à une minute ou 6 à 5 minutes annonce des complications comme la détresse cérébrale, mais ne renseigne pas sur la gravité de ces complications, c'est-à-dire qu'il ne permet pas d'affirmer qu'il s'agit de lésions irréversibles. C'est ainsi qu'on compte dans ce tableau 11 enfants guéris sans séquelles malgré un Apgar critique à une minute. Il n'y a guère que le score de 000 qui puisse être considéré comme fatal.

La gravité de l'asphyxie néonatale dépend à la fois de sa profondeur et de sa durée. Cette durée est définie par la longueur de l'apnée initiale, notion plus exacte que le délai du premier cri (voir glossaire). Preuve en est la Figure No 5, qui représente ces deux données respectives pour chacun des 58 survivants, classés selon leur état : du haut en bas de la page se trouvent les porteurs de séquelles neurologiques de gravité décroissante, puis ceux dont le langage seul est retardé, et enfin les

enfants indemnes, classés par quotient intellectuel croissant. Les deux données ne coïncident pas toujours. Dans deux cas, le premier cri n'est signalé qu'après 16 et plus de 20 minutes de vie; c'est la brièveté de l'apnée initiale (1½ et 2 minutes) qui explique pourquoi ces deux cas ont néanmoins favorablement évolué. On voit donc que la durée de l'apnée initiale est un critère plus précis que le délai du premier cri pour apprécier le risque de lésion irréversible.

La figure No 6 reprend la durée de l'apnée initiale de l'ensemble des cas. On y voit qu'elle peut dépasser impunément 2½ minutes, mais qu'au-delà de 10 minutes il n'y a plus de rémission.

Etiologie du syndrome de détresse cérébrale

61 enfants sur 93 ont été asphyxiés à la naissance, soit les deux tiers environ. Il est logique de considérer cet accident comme responsable ou co-responsable de leur détresse cérébrale, quelle que soit l'évolution ultérieure vers la guérison, les séquelles ou la mort. Il reste 32 enfants dont la fonction respiratoire s'est établie dans des délais normaux. Leurs difficultés neurologiques procèdent donc d'une autre étiologie. Le Tableau No XV énumère les raisons les plus propres à expliquer leur état. Il démontre

qu'après l'asphyxie néonatale, c'est le traumatisme obstétrical qui vient en tête, tant pour sa fréquence que pour les séquelles qui en résultent. S'il ne s'en trouve aucun dans la colonne des décès, c'est parce que tous les traumatismes obstétricaux mortels étaient compliqués d'asphyxie, sans exception. Au contraire, les troubles métaboliques sont toujours curables; l'hypoglycémie isolée n'entraîne pas de séquelles neurologiques; le procès de l'hyperbilirubinémie n'est plus à faire.

Troubles respiratoires

36 patients ont souffert de détresse respiratoire (voir glossaire), nécessitant 26 fois une assistance respiratoire, et 10 fois une oxygénothérapie sans intubation. Dans 17 autres cas, des signes très discrets de gêne respiratoire sont notés, qui s'amendent spontanément en quelques heures.

Le Tableau XVI montre que l'association d'un syndrome de détresse respiratoire à traiter, et particulièrement à ventiler, avec un syndrome de détresse cérébrale, en aggrave singulièrement le pronostic : 23 des 26 enfants ventilés sont décédés, tandis que les 3 survivants souffrent de séquelles.

Le type de syndrome de détresse respiratoire ayant nécessité traitement est indiqué dans le Tableau No XVII. Le syndrome postasphyxique, avec bronchoaspiration de liquide méconial, vient en tête, soulignant une fois de plus le rôle prépondérant de l'asphyxie néonatale dans la détresse cérébrale grave.

Tableau clinique du syndrome de détresse cérébrale

Les Tableaux Nos XVIII a) et XVIII b) dressent l'inventaire des principaux signes neurologiques anormaux rencontrés au cours de la détresse cérébrale, et leur fréquence selon l'évolution vers la mort ou d'éventuelles séquelles de divers types; lorsqu'un signe n'a pas été recherché systématiquement (par exemple anomalie à la diaphanoscopie), une fraction indique le nombre de résultats anormaux par rapport au nombre total des examens.

Les symptômes sont classés par ordre décroissant quant à leur valeur pronostique. On le voit dans la dernière colonne, celle des guérisons, qui reste vide dans la partie supérieure et se remplit progressivement, à mesure que la valeur pronostique des symptômes diminue.

C'est ainsi qu'en première ligne, l'aréflexie pupillaire annonce à coup sûr le décès (parfois plus de 4

jours à l'avance) tandis qu'au bas du tableau figurent les trémulations, de signification bénigne.

Les symptômes 1 et 2 sont des signes léthaux. Les symptômes 3 à 9 sont communs à tous les types de lésions neurologiques, que ces lésions soient compatibles ou non avec la survie. Ainsi la paralysie faciale annonce-t-elle indifféremment les séquelles neurologiques ou le décès, alors qu'elle ne se rencontre jamais dans les cas bénins.

Il n'y a pas de tableau clinique spécifique annonçant l'épilepsie, qu'elle soit isolée (Tableau XVIIIa) ou associée à une atteinte motrice (Tableau XVIII b): la symptomatologie est commune à tous les types de lésions neurologiques irréversibles, avec seulement une richesse moindre lorsque les séquelles seront modérées. Quant aux candidats au retard de langage, leur symptomatologie s'apparente à celle des lésions réversibles pour tous les points, sauf pour les troubles de déglutition, les crises d'apnée et, dans une moindre mesure, le cri aigu et l'apathie, dont la fréquence se rapproche, dans ce groupe, de celle qui caractérise les lésions irréversibles.

Convulsions : Pour dresser le graphique No 7, qui représente la chronologie des convulsions, seules les données des survivants ont été utilisées, la durée de vie des

autres étant trop souvent insuffisante pour permettre aucune conclusion. Les cas y sont classés, du haut en bas du graphique, par gravité décroissante des séquelles, les guérisons figurant dans les 2/3 inférieurs de la page. On y voit combien leur valeur pronostique est faible. Des convulsions, même prolongées, peuvent s'observer aussi bien dans les cas qui évolueront favorablement que dans les autres. Seul l'état de mal paraît spécifique des lésions neurologiques irréversibles.

L'analyse de la valeur respective des éléments du status neurologique énumérés au Tableau No XVIII conduit au choix d'une série de symptômes-clés, qui sont réunis dans le Tableau No XIX. On y voit que la valeur de certains signes est renforcée lorsqu'ils sont associés; c'est ainsi que troubles de déglutition et asymétrie du status neurologique peuvent s'observer isolément dans des cas favorables, alors qu'ils ne s'associent que dans les cas de mauvais pronostic. Il en va de même de l'asymétrie diaphanoscopique associée ou non à l'asymétrie du status neurologique. La combinaison des troubles de déglutition avec les crises d'apnée, presque toujours fatale, peut, rarement, se solder par un simple retard de langage.

Evolution

Les Figures Nos 8 et 8 bis représentent l'évolution clinique de chaque cas. Sur la Figure No 8 sont reportés les cas suivis de décès, classés selon la durée de vie. La Figure No 8 bis concerne les survivants; ceux-ci sont classés par ordre de gravité des séquelles, les plus sévèrement touchés étant placés en haut de la page, et les indemnes dans le bas. Chaque ligne horizontale représente la durée totale de la symptomatologie neurologique, et l'épaisseur du trait varie avec l'apparition et la disparition des signes majeurs de détresse cérébrale. Le pointillé indique que la date exacte du début n'est pas connue, le trait continu commence au moment du premier examen pédiatrique, qui coïncide souvent avec l'arrivée au centre de néonatologie.

L'analyse de ce graphique suggère que la gravité du pronostic dépend à la fois de la date d'apparition de la symptomatologie majeure et de sa durée, selon une règle qu'illustre la Figure No 9.

Cette figure classe les cas en 4 groupes : 45 fois, les premiers signes neurologiques majeurs sont apparus entre 0 et 24 heures de vie, 10 fois entre 24 et 48 heures,

13 fois après 48 heures; le 4ème groupe comprend les 23 cas où jamais aucun signe majeur ne s'est manifesté à aucun moment.

Dans le premier groupe, 13 patients décèdent en moins de 24 heures; tous les survivants se rétablissent sans séquelles neurologiques pour autant que les signes majeurs se soient amendés en moins de 24 heures. Inversément, à une exception près, les lésions sont irréversibles, voire fatales, si les signes ont persisté pendant plus de 24 heures.

Dans le second groupe, 4 patients décèdent après une évolution de moins de 48 heures; les survivants se rétablissent pour autant que la rémission soit survenue en moins de 48 heures.

Dans le troisième groupe, la persistance de la symptomatologie majeure pendant plus de 120 heures signe toujours une lésion irréversible.

Enfin, le quatrième groupe, dont la symptomatologie neurologique est constamment restée mineure, ne comprend aucun décès ni aucune atteinte neurologique définitive, à l'exception d'un cas douteux, celui de Gabriel R., commenté à la page 17.

Cette figure souligne que 5 cas sur les 93 analysés font exception à la règle chronologique énoncée.

Chimisme sanguin du syndrome de détresse cérébrale

a) Hyperbilirubinémie :

Le taux de bilirubine a atteint ou dépassé 15 mg % chez 13 enfants. Le maximum atteint par chacun d'eux figure sur le Tableau No XX, qui indique si des complications en ont résulté. Ce tableau fixe le risque d'ictère nucléaire au-delà de 26,4 mg %.

b) Hypoglycémie :

La glycémie a plongé à une ou plusieurs reprises au-dessous de 35 mg % chez 26 enfants. Le Tableau No XXI met en évidence la relation qui existe entre l'hypoglycémie et les troubles du langage : à deux exceptions près, aucun enfant dont le langage s'est développé en temps normal n'a souffert d'hypoglycémie.

La Figure No 10 rapporte la valeur la plus basse de la glycémie au taux d'hémoglobine contemporain. Elle démontre à l'évidence qu'au-dessus de 18,4 grammes d'hémoglobine il n'y a jamais aucune séquelle pour autant que la glycémie soit supérieure à 31 milligrammes.

c) Chute brutale du taux d'hémoglobine :

Le Tableau No XXII énumère les cas où le taux d'hémoglobine a baissé de plus de 2 grammes en l'espace de 12 heures. On y voit que le status infectieux, combiné à la baisse physiologique de l'hémoglobine au cours des premiers jours de vie, peut entraîner une chute qui va jusqu'à 4,2 grammes en l'espace de 12 heures.

L'ictère hémolytique et les bouleversements hydro-électrolytiques qui peuvent accompagner une exsanguino-transfusion peuvent déterminer des baisses spectaculaires allant jusqu'à 12,5 grammes. Enfin, lorsque ces trois circonstances, et bien entendu les hémorragies digestives, sont éliminées, une chute peut s'observer qui sera d'autant plus importante que l'hémorragie intracrânienne dont elle témoigne entraînera des lésions irréversibles plus étendues.

Liquide céphalo-rachidien

Le matériel de cette partie de l'étude est représenté par 98 échantillons de liquide céphalorachidien provenant de 64 sujets, la rachicenthèse n'ayant pas été pratiquée dans tous les cas. 39 sujets ont été ponctionnés une fois, et 25 ont subi deux à six ponctions. La répartition des échantillons selon la catamnèse et l'âge dès sujets

est indiquée dans le Tableau No XXIII.

a) Liquide céphalo-rachidien hémorragique :

La valeur pronostique du liquide céphalo-rachidien hémorragique est analysée dans le Tableau No XXIV. Elle est nulle : la moitié des cas avec hémorragie macro- ou microscopique dans le liquide céphalo-rachidien ont évolué favorablement.

Les cellules du réticulum telles qu'hémophages, érythrophages et macrophages sont connues pour apparaître dans le liquide céphalo-rachidien peu d'heures après une hémorragie sous-arachnoïdienne, après un ictus ou un status épileptique, ou même après une ponction lombaire (Dufresne). Pour éliminer cette cause d'erreur, il n'a été tenu compte dans le Tableau No XXIV que des liquides obtenus par une première ponction. En effet, la présence de macrophages dans un échantillon provenant d'une deuxième rachicenthèse ne saurait être interprétée valablement, puisqu' elle pourrait n'être due qu'à la ponction précédente. Malgré cette précaution, le tableau comporte une plus grande proportion de lésions irréversibles (décès et séquelles neurologiques) sans macrophagie qu'avec (8 cas sur 12 au lieu de 7 cas sur 21).

b) Protéinorachie :

Plus qu'avec l'âge, la protéinorachie varie avec la présence macro- ou microscopique de sang. Ses valeurs sont indiquées dans le Tableau No XXV. Il montre que les valeurs les plus hautes sont atteintes dans les liquides sanglants, les plus basses dans les liquides eau de roche, des valeurs intermédiaires étant mesurées dans les liquides xanthochromes. Au sujet de la xanthochromie, il faut relever qu'elle n'a persisté au-delà de 14 jours de vie que chez les candidats aux séquelles neurologiques, et qu'elle n'a été observée chez aucun nouveau-né hypermature.

Le Tableau No XXVI analyse le contexte clinique qui accompagne les 21 protéinorachies supérieures à 100 mg %. Bien que les chiffres supérieurs à 300 mg % concernent tous des cas mortels, ce tableau démontre qu'un liquide céphalo-rachidien hyperprotéinorachique peut se rencontrer sans hémorragie et sans séquelles.

c) Glycorachie :

Le matériel disponible comporte 92 dosages effectués sur 63 sujets, dont 49 glycorachies avec glycémie simultanée et 43 glycorachies sans repère sanguin. La glycorachie se monte normalement aux 2/3 de la glycémie. Selon que cette proportion est respectée ou non, on pourra avoir

une hyper- ou hypoglycorachie absolue ou relative. Ces quatre possibilités figurent au Tableau No XXVII. Un même sujet pouvant présenter une hyperglycorachie qui est à la fois absolue (supérieure à 80 mg %) et relative (supérieure aux 2/3 de la glycémie concomitante) par exemple, le tableau comporte en outre la somme des hyper- respectivement hypoglycorachies.

On y voit que l'hypoglycorachie frappe souvent l'enfant exposé au retard de langage, mais qu'elle ne lui est pas spécifique. Pas plus que l'hyperglycorachie n'est spécifique de la lésion cérébrale irréversible.

d) Chlororachie :

On sait que dès 7 jours de vie, la valeur normale du chlore dans le liquide céphalo-rachidien varie entre 108 et 123 mEq/l. Pour ce qui est des 81 dosages disponibles, tous les chiffres supérieurs ou inférieurs à ces limites proviennent d'enfants âgés de 0 à 7 jours, hormis 4 hyperchlororachies tardives qui coïncident avec 4 hémorragies intracrâniennes, dont une curable et trois irréversibles (Tableau No XXVII).

V. DISCUSSION

A. GENERALITES

La première chose qui frappe à la lecture du bilan de la détresse cérébrale du nouveau-né à terme est sa sévérité : 56 % de lésions neurologiques irréversibles, dont les 2/3 ont entraîné la mort.

Ces chiffres très lourds confirment qu'on se trouve bien en présence d'une des complications néonatales les plus redoutables. Ils contrastent avec les chiffres concernant les prématurés (CALAME 10,5 % et RAWLINGS 7,4 % de séquelles chez les survivants) ou d'autres désordres périnataux (NICOD 16 % après anoxie, CRAIG 0 % après tétanie hypocalcémique).

Une deuxième particularité caractérise ce groupe nosologique et le distingue des autres : c'est que toutes les séquelles observées, à l'exception de certains retards de langage, sont invariablement associées à un trouble neurologique, qui en signe l'origine. C'est ainsi que les enfants contrôlés se trouvent tous ou en parfaite santé ou visiblement atteints, à des degrés divers il est vrai. Ceci est en accord avec les constatations de DRILLIEN, qui

rapporte que, lorsqu'il provient d'une dystocie, le retard mental n'est jamais isolé, mais toujours associé à des troubles neurologiques.

KOIVISTO en dit autant des séquelles oculaires : contrôlant 151 enfants qui avaient souffert d'hypoglycémie néonatale, il détecte 21 lésions et constate que la pathologie oculaire s'accompagne toujours de lésions cérébrales, sous forme d'infirmité motrice ou d'épilepsie, et ne s'observe qu'après une hypoglycémie symptomatique (c'est-à-dire une pathologie périnatale neurologique).

Cette situation est nettement différente de celle qu'on observe chez l'ancien prématuré, qui présente souvent, même en l'absence d'un tableau neurologique pathologique, un retard staturo-pondéral et de développement, des troubles du comportement, un niveau intellectuel légèrement abaissé (CALAME et PROD'HOM; DRILLIEN).

On peut se demander si cette différence tient au fait que la lésion cérébrale du nouveau-né à terme n'est pas la même que celle du prématuré. LARROCHE a démontré qu'alors que le prématuré est exposé à l'inondation ventriculaire par anoxie, le nouveau-né mature réagit à l'anoxie par l'oedème, puis l'ischémie et finalement la nécrose corticale. De même TOWBIN a précisé que

le traumatisme obstétrical entraîne chez l'enfant à terme une hémorragie supratentoriale, déposant une fine couche de sang sur la convexité, qui peut rester cliniquement latente; chez le prématuré, l'hémorragie est infratentoriale et le sang se collecte dans la fosse postérieure, comprimant le bulbe jusqu'à ce que mort s'en suive.

La différence tient au stade de vascularisation. Avant terme, le cortex n'est que peu vascularisé, alors que la région périventriculaire est abondamment irriguée en raison de l'intense activité du matrix germinal (tissu subépendymaire germinatif renfermant une grande quantité de spongioblastes destinés à produire des cellules corticales).

A terme, la situation est inverse : c'est maintenant le cortex qui est le siège d'une intense activité, pour la mise en place de la structure des couches architectoniques; la circulation de la convexité s'est développée, tandis que la région périventriculaire perd de son importance, que le matrix germinal régresse et que la circulation diminue dans cette zone.

Les théories de LARROCHE et de TOWBIN sont fort séduisantes. Mais il faut reconnaître qu'elles ne sont guère confirmées par les autopsies de la série présente. Sur 23 cas, on recense 7 hémorragies ventriculaires, dont

6 après asphyxie néonatale, tandis qu'il y a seulement un oedème cérébral et une hypoxémie du cerveau, mais 12 stases cérébrales. Enfin, 9 fois sur 10, c'est la fosse postérieure qui est le siège de l'hémorragie sous-arachnoïdienne. Ces constatations sont celles qu'on aurait attendues dans une série de prématurés.

Si tous les nouveau-nés sont exposés aux mêmes lésions neuropathologiques, quel que soit leur âge gestationnel, c'est donc que le sort différent des prématurés tient à une sensibilité différente de leur système nerveux central à ces mêmes lésions.

Quoi qu'il en soit, on a affaire à deux catégories différentes de patients. La détresse cérébrale à terme est une entité nosologique bien définie, et il importe de ne pas étendre aux prématurés les conclusions tirées de l'étude d'enfants matures.

Mais ce bilan si lourd fait tout de même état de 44 % d'évolutions favorables. Il existe donc divers degrés dans la gravité du syndrome de détresse cérébrale. Il était intéressant, après avoir établi la catamnèse de 93 cas, de rouvrir les dossiers néonataux et d'y chercher ce qui différencie les bons cas des mauvais, de manière à brosser le tableau clinique du syndrome de détresse cérébrale malin par opposition au syndrome de détresse cérébrale bénin.

Cette démarche a permis de dégager un certain nombre de critères de pronostic, sur lesquels est basée une méthode d'évaluation précoce des chances de survie de qualité.

Chemin faisant, l'attention a été attirée sur quelques points qui permettent de mieux saisir la genèse des séquelles et suggèrent quelques aménagements de la routine thérapeutique. Ces quelques points et les bases du pronostic sont exposés dans les pages qui suivent.

B. RETARD DE LANGAGE

Jamais jusqu'ici le retard de langage isolé n'a été considéré comme une séquelle de complication périnatale. Le fait que dans la série présente ce soit le seul trouble qui s'observe en l'absence de toute symptomatologie neurologique tendrait aussi à prouver qu'il ne s'agit là que d'une coïncidence et que son origine doit être recherchée ailleurs.

Mais la proportion extrêmement élevée de 15 % interdit d'écarter le problème sans une analyse approfondie. En effet, c'est le triple des chiffres généralement avancés pour l'ensemble des troubles du langage. INGRAM d'une part, MACKEITH et RUTTER d'autre part, recensent 1 % de

graves troubles du langage et 4 à 5 % de retards en voie de se corriger pour l'ensemble des petits Anglais à leur entrée à l'école; et parmi ces enfants, toutes les étiologies sont représentées, notamment la surdité. Or, dans la série présente, seuls 4 enfants souffrent d'une atteinte de l'ouïe, tous quatre graves infirmes moteurs. Ceux qui n'ont qu'un retard isolé du langage entendent tous parfaitement bien.

Il faut se demander alors si les enfants qui parlent tard se recrutent dans les milieux défavorisés; le Tableau No IV montre que les deux tiers jouissent d'une situation familiale normale, dont le niveau intellectuel est bon ou moyen. Ce n'est donc pas le manque de stimulation qui est à l'origine du retard.

Ce tableau montre aussi que le Centre de Néonatologie de Lausanne draine les enfants de toutes les classes de la population, cette même proportion de deux tiers de situations favorables se retrouvant pour l'ensemble des 58 enfants contrôlés. Cette circonstance empêche de rejeter les retards de langage comme inhérents au milieu, comme on pourrait être tenté de le faire à partir d'une étude qui se limiterait aux patients d'un hôpital réservé aux classes modestes.

Le quotient intellectuel ne joue pas de rôle non plus. La Figure No 3 indique la répartition des séquelles pour les différents niveaux intellectuels. Dans chacun des groupes il y a toujours au moins autant d'enfants normaux que d'enfants dont le langage seul est insuffisant.

Si l'on se penche maintenant sur les données périnatales, on y trouve deux particularités communes aux enfants qui garderont des séquelles neurologiques et à ceux qui tarderont à parler, tandis qu'elles les distinguent des enfants indemnes. Ce sont les troubles de la déglutition et l'hypoglycémie.

Les troubles de la déglutition :

Comme l'indique le Tableau No XVIII, tous les enfants qui ont dû être nourris à la sonde, à une seule et unique exception près (durant 3½ jours) présentent des séquelles, soit neurologiques (10 cas sur 17), soit de langage (5 cas sur 9), à moins qu'ils ne soient morts (32 cas sur 35). La durée du gavage, qui va de 3 jours à plus de 53 jours, est sans relation avec la gravité des séquelles. Rappelons qu'il s'agit exclusivement d'enfants à terme.

L'hypoglycémie :

Le Tableau No XXI parle dans le même sens : l'hypoglycémie ne se produit que chez deux enfants qui guériront,

les 16 autres survivants souffrent tous d'un trouble du langage isolé ou associé à une atteinte neurologique. De plus, ce tableau suggère une relation particulière entre l'hypoglycémie et les troubles du langage, puisqu'elle ne s'est jamais produite chez des enfants dont le langage se développera normalement malgré des séquelles neurologiques.

Voilà suffisamment d'arguments pour avancer comme hypothèse de travail que, contrairement aux idées reçues, le retard isolé de langage pourrait trouver son origine dans des difficultés périnatales. Si elle se vérifie, cette hypothèse pourrait même fournir le chaînon manquant pour rassembler les troubles du langage acquis consécutifs à un traumatisme crânio-cérébral et les difficultés d'apprentissage de l'enfant, en donnant aux uns et aux autres une base organique.

La relation qui paraît exister entre l'hypoglycémie et le retard de langage mérite qu'on s'y arrête. Cette relation n'est en effet pas absolument constante, puisque deux enfants indemnes en ont souffert (22 et 27 mg %) et puisque d'autre part deux enfants dont le langage est actuellement insuffisant ne sont jamais descendus en-dessous de 55 et 57 mg %.

On ne trouve pas d'explication dans l'évolution de

la courbe glycémique. Celle-ci peut être en dents de scie ou peu accidentée, la chute peut être unique ou répétée, brève ou durable (dans un cas l'hypoglycémie a persisté 30 heures avec 7 mesures basses consécutives). Elle peut être vertigineuse, mais si elle s'arrête en-dessus de 35 mg % elle est anodine. Il y a souvent hypoglycorachie simultanée, mais ce n'est ni une constante, ni une exclusivité (Tableau No XXVII). Il semble qu'il en aille de la glycémie comme de la bilirubinémie : une seule valeur critique suffit pour déclencher le processus morbide.

L'hypoglycémie étant l'apanage du retard de croissance intrautérin, on ne s'étonnera pas de compter six enfants de poids de naissance inférieur à 2500 grammes parmi les hypoglycémiques, tandis que le poids des autres n'excède généralement pas le percentile 50. Une des exceptions concerne précisément un enfant qui parle parfaitement malgré une chute de la glycémie à 27 mg %. Cet enfant pesait à sa naissance 5330 grammes, et, comme on pouvait s'y attendre, un diabète s'est déclaré peu après chez sa mère. Or il est très remarquable qu'aucune séquelle n'ait résulté de son hypoglycémie, et il faut se demander si le diabète maternel n'y est pas pour quelque chose. Il n'a pas été possible de trouver dans la littérature d'indications sur la fréquence des retards de langage chez les enfants de diabétiques. Mais si cette lacune tient au fait que le langage

n'est pas un problème pour de tels enfants, on pourrait imaginer l'explication suivante :

Le mécanisme qui déclenche l'hypoglycémie est différent dans le retard de croissance intrautérin et dans l'hypertrophie diabétique. Dans un cas c'est l'insuffisance des réserves énergétiques qui est en cause, dans l'autre les réserves abondent et c'est un hyperinsulinisme transitoire qui fait baisser le taux du sucre au moment où, le cordon étant coupé, l'enfant n'est plus inondé par les excès de sucre maternel. Ce ne serait donc pas l'hypoglycémie elle-même qui lèse le centre du langage, mais un événement concomitant dont l'hypoglycémie ne serait que le révélateur. Cet événement peut-il être représenté par la débilité ? On ne saurait l'affirmer, puisque les quatre enfants débiles dont la glycémie est restée constamment suffisante parlent bien. Il s'agirait alors d'une autre carence, fréquemment liée à la débilité et objectivée par l'hypoglycémie (ou qui devrait se combiner avec elle), telle une carence en acide aminé glucoformateur par exemple.

Entre 1966 et 1971, l'aminoacidémie et l'aminoacidurie n'étaient pas systématiquement dosées à Lausanne, aussi les données manquent-elles pour poursuivre l'argumentation.

Tout ce qu'on peut affirmer, c'est que l'hypoglycémie ne paraît pas entraîner de séquelles neurologiques à elle seule. En effet, 9 des 18 hypoglycémiques survivants jouissent d'un appareil locomoteur intact, et pourtant deux d'entre eux ont présenté l'hypoglycémie la plus grave (Laurent R.: 7 mesures inférieures à 35 mg %, dont une à 6 mg %; Yolande B.: 5 mesures inférieures à 35 mg %, dont une inférieure à 10 mg %).

On cherche en vain dans la littérature référence à des constatations analogues. Nulle part le retard dans l'acquisition du langage n'est rapproché d'une hypoglycémie néonatale, ni même d'un syndrome de détresse cérébrale. Au chapître des difficultés scolaires, cependant, on peut citer trois auteurs :

DENHOFF signale des difficultés scolaires accrues pour les enfants qui ont eu des signes graves ou légers de pathologie neurologique à la naissance ou au cours de la première année de vie.

PRECHTL est frappé par la fréquence de petits signes neurologiques, qu'il nomme "désordres choréiformes", chez les dyslexiques; il retrouve souvent dans leur anamnèse des complications obstétricales, des accès de cyanose au début de la vie, un traumatisme crânio-cérébral ou une épilepsie.

DRILLIEN signale chez l'ancien prématuré des troubles passagers du tonus au cours de la première année de vie, qu'elle nomme "dystonie transitoire". A l'âge de 2 et 3 ans, ces enfants ont récupéré un tonus normal, mais se distinguent des autres par un retard de développement, surtout marqué dans la sphère motrice, qui présage de futures difficultés scolaires. DRILLIEN fait apparemment allusion à la dyslexie. Elle cite FORFAR, qui a décrit la même dystonie transitoire chez l'enfant né à terme avec complications diverses, mais ne les a pas suivis au-delà de 12 mois.

Parmi les écoliers de l'étude présente, il y en a trop peu en âge de se heurter à des difficultés dyslexiques. Des investigations logopédiques auraient peut-être révélé l'imminence d'une dyslexie chez certains si, prévoyant d'avance les résultats de cette étude, on avait inclus cette épreuve dans le protocole d'examen. Car l'anamnèse du dyslexique fait souvent état d'une acquisition tardive du langage, et on est en droit de se demander si une partie des neuf enfants mal parlant ne va pas évoluer dans ce sens.

Pourtant, le retard de langage ne s'accompagne pas ici d'un retard global du développement. 8 des 9 enfants ont fait leurs acquisitions psychomotrices dans les délais normaux, à part l'apprentissage de la propreté, qui a été

long pour 5 d'entre eux, dont 4, il faut le dire, ont un comportement capricieux et indiscipliné, témoin d'une carence éducative (à noter que le contrôle sphinctérien laisse à désirer chez 9 des 32 enfants normaux). Seul le neuvième enfant, Jean-Christophe D., né à 259 jours avec un poids de 1750 grammes après un traitement de stérilité, n'a marché qu'à 21 mois, et n'a mangé seul qu'à deux ans et demi, s'étant tenu assis avant 10 mois et dressé à 15 mois; c'est le seul dont l'évolution évoque celle des prématurés. Quant à la dystonie transitoire, elle s'est produite chez 4 des 9 enfants mal parlant, mais aussi chez 5 enfants indemnes et un épileptique qui parle bien.

On ne peut donc rien affirmer au sujet d'une évolution éventuelle vers la dyslexie. En revanche, on doit insister pour qu'une étude soit faite de ce problème : bien des larmes seraient épargnées à bien des élèves si un traitement logopédique adéquat pouvait être entrepris à titre préventif plutôt que curatif.

C. RETARD DE CROISSANCE INTRAUTERIN

Au terme de cette étude, la débilité néonatale apparaît comme un facteur visiblement prédisposant, non seulement à la détresse cérébrale, mais aussi à ses séquelles (Tableau No X).

En effet, 18,2 % des sujets étudiés avaient un poids de naissance inférieur au percentile 10 selon Lubchenco, alors que par définition cette proportion ne doit pas dépasser 10 %.

Le taux de retard de croissance intrautérin s'élève encore en ce qui concerne les séquelles, atteignant 23,5 % pour les séquelles neurologiques, et 33 % pour les retards de langage.

Le poids de naissance était inférieur à 2000 grammes pour six enfants, dont deux sont morts. Malgré une pathologie neurologique très discrète, comme assourdie par la débilité extrême, les quatre survivants ont des séquelles : deux d'entre eux ont un retard de langage isolé, et les deux autres ont un retard de langage associé à des séquelles neurologiques qui ne suffisent pas à l'expliquer. On peut préciser que cette grave débilité s'est accompagnée dans les six cas d'hypoglycémie, avec un chiffre minimum de 30, 24, 20, 14, 13 et 6 mg %. Les quatre retards de langage sont donc conformes à ce qui a été dit de la relation entre la glycémie et les troubles du langage au chapitre précédent.

Le graphique No 4, qui représente l'ensemble de tous les poids de naissance selon le percentile, est plus

instructif encore à cet égard, car le nombre total des seuls retards de croissance intrautérins est trop faible pour permettre des conclusions statistiquement valables. Ce qui frappe d'emblée à la lecture de ce graphique, c'est que les sujets les plus lourds ne présentent aucune séquelle. Pourtant, ce n'est pas faute d'avoir été exposés au traumatisme obstétrical, par disproportion foeto-maternelle. Mais les dégâts furent réversibles, témoin Marc D., 4500 grammes, hémorragie intracrânienne certaine, guérie sans séquelles.

Le Tableau No XI complète le graphique No 4 et précise la répartition des séquelles selon le percentile. Il fait ressortir la progression catastrophique à mesure qu'on descend dans l'échelle des percentiles. Le phénomène est particulièrement net en ce qui concerne le retard de langage : il frappe les deux sujets les plus légers, et il n'y en a guère qu'un seul qui se situe franchement en-dessus du percentile 50 avec ses 3610 grammes. Cette situation, qu'on peut qualifier de débilité relative, explique pourquoi l'hypoglycémie est si fréquente dans le groupe des retards de langage.

Quant aux quatre sujets indemnes situés au-dessous du percentile 10, leur glycémie s'est constamment maintenue

à des valeurs normales, avec un chiffre minimum de 55, 41, 36 et 36 mg %. Ces quatre sujets n'avaient donc pas un comportement biologique de débiles.

Débilité et hypoglycémie sont donc deux facteurs qui, bien que souvent associés, sont distincts et jouent un rôle différent dans le déclenchement des lésions irréversibles. On serait tenté de dire que la débilité prédispose au retard de langage par le biais de l'hypoglycémie, tandis qu'elle expose aux séquelles neurologiques par un autre mécanisme, sans doute par une autre carence.

La notion de risque accru liée au retard de croissance intrautérin n'est pas nouvelle, et il y a longtemps que des soins particuliers sont voués à cette catégorie de nouveau-nés. Mais jusqu'ici on avait tendance à penser que si la débilité était de mauvaise augure, l'hypertrophie ne valait guère mieux. Or cette étude le dément et tend à démontrer qu'un percentile élevé préserve des séquelles de syndrome de détresse cérébrale.

D. PARACLINIQUE DU SYNDROME DE DETRESSE CEREBRALE

Le chimisme sanguin

Le dépouillement des dossiers néonataux fournit un très grand nombre de chiffres concernant l'Astrup, l'iono-

gramme, l'urée, la prothrombine, etc., en tout une quinzaine de valeurs simultanées qui varient de six heures en six heures tout au long de la période néonatale.

Prise isolément, chacune de ces valeurs (exception faite de la bilirubinémie et de la glycémie) reflète davantage l'état clinique du moment que les perspectives de guérison; mais il semble que la combinaison de plusieurs valeurs anormales simultanées puisse avoir joué un rôle, peut-être déterminant, dans la constitution de lésions définitives. C'est ainsi qu'une bonne hémoglobine, doublée d'une bonne glycémie, permet de mieux supporter une hypoxie, ce qui est plausible; c'est ainsi que l'acidose aggrave les effets de l'hypoglycémie.

L'analyse rigoureuse de ces multiples données a requis l'aide d'un ordinateur. Les détails de cette analyse, ses résultats, les applications pratiques qu'on peut en tirer pour la thérapeutique et pour le pronostic, feront l'objet d'une publication séparée.

Seules les données concernant la bilirubinémie, la glycémie et l'hémoglobinémie, dont l'interprétation est simple, ont été incluses dans ce travail. Le rôle de la glycémie a déjà été analysé au chapître des retards de langage.

Celui de la bilirubinémie est bien connu. Au sujet du taux limite au-delà duquel la bilirubinémie déclenche un ictère nucléaire, un hasard providentiel a voulu qu'un des patients de l'étude soit flanqué d'un jumeau univitellin qui, lui, a échappé à la détresse cérébrale et à ses suites. Il a néanmoins été contrôlé en même temps que son frère, à titre de comparaison.

Il s'agissait d'une incompatibilité sanguine foeto-maternelle pour le facteur Kell. Ce n'est qu'à l'âge de cinq jours que les deux jumeaux ont été amenés au Centre de Néonatologie et que l'exsanguinotransfusion a pu être pratiquée. La bilirubinémie atteignait 29,2 mg % chez l'un et s'accompagnait de somnolence, sans autre anomalie neurologique. Il s'est parfaitement rétabli. Chez l'autre, le taux de 35 mg % avait déjà imbibé le système nerveux, et plusieurs signes majeurs de détresse cérébrale étaient présents. Il en est résulté une athétose. A part un léger écart de poids et d'hémoglobinémie à la naissance en faveur du frère sain, rien ne différenciait les deux jumeaux, si ce n'est le taux de bilirubine. La naissance s'était déroulée aussi facilement pour l'un que pour l'autre, et c'est le jumeau sain qui, né en second, avait dû recevoir quelques bouffées d'oxygène pour un bref délai du premier cri.

En conclusion, le seuil de la bilirubinémie tolérable peut être fixé au-delà de 29,2 mg % lorsqu'elle est seule en cause. Et si le tableau No XX fait état d'un ictère nucléaire dans un cas où la bilirubinémie n'a pas dépassé 27,6 mg %, c'est qu'un traumatisme obstétrical était surajouté.

L'hémoglobinémie paraît, elle aussi, déterminante dans l'évolution de la détresse cérébrale. Rien d'étonnant à cela dans une série où l'asphyxie néonatale revêt une telle importance : lorsque la pression partielle d'oxygène dans le sang est abaissée, l'insuffisance de transporteur en aggravera immédiatement les répercussions sur les divers organes à irriguer, et tout particulièrement sur le système nerveux central si fragile.

De même, la combinaison d'une anémie avec une hypoglycémie augmente les risques de lésions irréversibles. Ce fait est démontré à l'évidence par le graphique No 9, qui représente les valeurs simultanées de l'hémoglobine et de la glycémie au moment où le taux de sucre dans le sang était le plus bas pour chaque cas. L'absence complète de toute séquelle, quelle qu'elle soit, dans tous les cas où la glycémie était supérieure à 31 mg % et l'hémoglobinémie supérieure à 18,4 g, suggère que pour préserver l'intégrité du système nerveux central, il faut à la fois

du sucre et de l'hémoglobine en suffisance; faute de quoi, l'acidose, l'hypocalcémie et probablement d'autres anomalies entraîneront des désordres qui ne pourront être surmontés.

Enfin, le taux d'hémoglobine doit être suivi de 12 heures en 12 heures, pour ne pas passer à côté d'un des signes les plus caractéristiques de l'hémorragie intracrânienne maligne, qui est la chute brutale de l'hémoglobinémie.

L'analyse du Tableau No XXII fixe à 4 g/12 heures la limite acceptable de la perte sanguine en dehors de toute autre cause d'anémie. Ce tableau ne tient pas compte d'un certain nombre de patients qui se trouvaient déjà fortement anémiés à leur arrivée au Centre de Néonatologie : faute d'une mesure antérieure disponible, aucun chiffre n'a pu être porté au tableau. Et c'est dommage pour sa valeur statistique, qui reste faible du fait du petit nombre de cas. Après examen des survivants, on peut affirmer en tout cas qu'à partir de 6 g/12 heures les séquelles neurologiques sont telles qu'il n'est pas exagéré de les qualifier d'intolérables.

Le liquide céphalo-rachidien

Les Tableaux Nos XXIII à XXVII résument les observations faites sur le liquide céphalo-rachidien de 47 sujets en détresse cérébrale. Ces observations sont décevantes, et si elles donnent des indications sur le chimisme du liquide céphalo-rachidien du nouveau-né à terme, en revanche elles n'offrent guère de critère sûr pour apprécier l'existence d'une lésion cérébrale, et moins encore sa réversibilité.

Tout d'abord, la couleur porto qui signe l'hémorragie intracrânienne est exceptionnelle. Une seule rachicenthèse sur les 78 pratiquées a ramené un tel liquide. C'était chez Bernard K., dont l'hémorragie sur traumatisme obstétrical inspira de vives inquiétudes, et les plus grandes réserves furent faites quant à l'avenir. Aujourd'hui, il est en parfaite santé, il a un quotient intellectuel de 130, le meilleur de tous.

Dans un second cas, du liquide porto fut obtenu, mais par trépanation, alors que deux ponctions lombaires avaient ramené un liquide xanthochrome. A l'heure qu'il est, Sacha G. est un épileptique sévèrement touché, sans atteinte IMC cependant.

Plus souvent le liquide est teinté de rouge, et il

est parfois malaisé de définir s'il le doit à la ponction, souvent difficile, ou s'il témoigne d'une réelle hémorragie intracrânienne. La recherche des érythrocytes âgés n'offre aucune garantie à cet égard; la présence de cellules du réticulum telles qu'érythrophages, hémophages, macrophages, n'en offre pas davantage; on serait même tenté de croire que la présence de telles cellules est physiologique dans le liquide céphalo-rachidien du nouveau-né, au même titre que la xanthochromie, à cette différence près qu'on peut les y trouver au-delà du quatorzième jour de vie, en l'absence de toute lésion.

Mais surtout, l'hémorragie intracrânienne ne transsude pas toujours jusqu'au point de ponction, et de loin. On en veut pour preuve le cas de Sacha G. En outre, les brillantes performances intellectuelles de Bernard K. rappellent que l'hémorragie peut guérir sans séquelles. C'est dire qu'il est vain de chercher dans la couleur du liquide céphalo-rachidien une indication pronostique.

La protéinorachie, elle, doit être interprétée en fonction de cette couleur, puisqu'elle est le plus élevée dans le liquide hémorragique, et le plus basse dans le liquide eau de roche, des valeurs intermédiaires s'observant en cas de xanthochromie (Tableau No XXV). Puisque la pré-

sence de sang dans le liquide céphalo-rachidien n'a pas de signification quant à l'avenir, il faut chercher si l'hyperprotéinorachie eau de roche en a une. Le Tableau No XVII fournit une réponse négative : sur 7 cas, 4 séquelles neurologiquès, mais 3 systèmes nerveux intacts.

La glycorachie revêt un taux extrêmement variable, oscillant entre 0 et 245 mg %. Les valeurs basses sont plus fréquentes que les valeurs hautes. Mais ni les unes ni les autres ne peuvent être rattachées à une évolution particulière, comme on a pu le faire pour l'hypoglycémie face au retard de langage. En voici l'explication la plus plausible.

La glycémie est une valeur très labile durant la période néonatale, spontanément d'abord, et du fait des interventions thérapeutiques ensuite. Or, la glycorachie, qui lui est proportionnelle, suit ses variations, avec sans doute un léger retard, difficile à apprécier. Et si, par des mesures répétées de la glycémie, on peut espérer un contrôle approximatif de ses fluctuations, on ne saurait le prétendre pour la glycorachie. Les 92 chiffres qui forment la base de ce chapître sont donc des bases fragiles, sur lesquelles il serait imprudent de construire des raisonnements hasardeux.

On ne peut donc pas utiliser l'hyperglycorachie pour diagnostiquer une lésion cérébrale irréversible chez le nouveau-né.

On sait que le taux du chlore dans le liquide céphalo-rachidien ne dépasse pas 123 mEq/l dès l'âge d'une semaine. (Les chiffres avant 7 jours de vie ne sont pas disponibles). Ce n'est donc qu'à partir de cet âge qu'une hyperchlororachie peut être définie. Le Tableau No XXVII le confirme : il y figure 18 valeurs dépassant la norme; elles concernent 14 enfants âgés de moins de 7 jours et 4 qui ont plus d'une semaine. Ces 4 enfants présentaient les signes d'une hémorragie intracrânienne, et trois d'entre eux en ont gardé des séquelles neurologiques. Quant aux 14 enfants plus jeunes, trois sont décédés, et l'autopsie a montré une hémorragie ventriculaire et deux stases cérébrales. Six des survivants présentaient un tableau clinique évoquant l'hémorragie intracrânienne, dont trois ont gardé des séquelles neurologiques; mais les cinq derniers n'étaient pas suspects à cet égard. Si le nombre de cas n'était trop faible pour permettre des conclusions statistiquement valables, on serait tenté de dire que l'hyperchlororachie se présente comme un signe d'hémorragie intracrânienne lorsqu'elle persiste au-delà de 7 jours de vie.

En conclusion, les renseignements que fournit le liquide céphalo-rachidien dans le syndrome de détresse cérébrale sont de peu de secours, et on comprendrait qu'AMIEL renonce à la rachicenthèse par principe, si la question du diagnostic différentiel de la méningite ne se posait pas.

L'électro-encéphalogramme

Il est apparu en cours de dépouillement qu'il n'était pas possible de tirer des conclusions valables à partir des tracés au dossier. Pour pouvoir les comparer, il aurait fallu qu'ils soient réalisés à des âges semblables et à des stades comparables de l'évolution clinique. Leur répétition montre qu'ils se modifient très rapidement, et que si un électro-encéphalogramme enregistré à dix jours est normal, cela n'autorise pas à supposer que dans les neuf jours qui précèdent, le tracé aurait été normal aussi. Aujourd'hui, les techniques ont changé, et grâce à l'enregistrement continu on est en mesure d'interpréter beaucoup plus valablement cet examen. Aussi aucun résultat électro-encéphalographique ne figure-t-il dans ce travail, l'intérêt d'une telle démarche étant dépassé.

E. CLINIQUE DU SYNDROME DE DETRESSE CEREBRALE

La définition de la détresse cérébrale repose sur la présence de deux au moins d'une série de huit symptômes. Elle figure au glossaire. Chacun des sujets recrutés pour servir de base à cette étude satisfaisait à ces conditions.

Cette identité fondamentale n'empêche que le sort n'a pas été le même pour tous. Et l'éventail des catamnèses, qui s'ouvre de la mort jusqu'à la guérison complète, souligne que le concept de syndrome de détresse cérébrale n'est pas une entité suffisamment précise pour asseoir un pronostic. C'est une notion de haute importance durant la période néonatale, car sa reconnaissance implique une surveillance particulièrement vigilante, certains gestes thérapeutiques, comme le drainage d'une collection sanguine, n'ayant des chances de succès que s'ils sont accomplis à temps.

Mais le concept de syndrome de détresse cérébrale recouvre une série de situations neurologiques de gravité variable et d'étiologies diverses. Et pour prévoir ses risques à long terme, ce syndrome doit être analysé et son type caractérisé en fonction de l'avenir.

L'étude minutieuse des descriptions contenues dans les dossiers néonataux a permis de distinguer deux sortes bien définies de détresses cérébrales, l'une bénigne, l'autre maligne. Deux éléments concourent à cette distinction. Ce sont d'une part la nature des symptômes eux-mêmes, dont certains sont gages de gravité; d'autre part l'évolution de ces symptômes dans le temps, leur persistance plus ou moins prolongée étant elle aussi significative.

Les symptômes

Aussi a-t-on commencé par dresser l'inventaire de tous les symptômes neurologiques décrits dans les histoires de malades. Ils étaient fort nombreux, car les huit signes-clés du syndrome de détresse cérébrale sont souvent accompagnés d'autres anomalies comme les troubles de déglutition, le cri aigu, le regard anormal, l'agitation, l'apathie, les trémulations, la mastication, les crises de baîllements.

Le Tableau No XVIII résume cette première étape. Son analyse suggère un premier tri des symptômes, qu'on peut classer en deux catégories selon leur signification pronostique.

a) Symptomatologie non significative :

A la première catégorie appartiennent les signes

qui, extrêmement fréquents, se rencontrent aussi souvent chez des enfants qui se rétabliront que chez ceux qui garderont des séquelles. Ce sont donc des signes de souffrance cérébrale, importants à rechercher, mais qui ne présument pas de la nature de la lésion, ni de sa gravité, ni de sa réversibilité.

Tel est le cas du phénomène du soleil couchant, dont on a coutume de faire un signe alarmant, évocateur de l'hydrocéphalie. Or ce phénomène s'est produit à de nombreuses reprises chez neuf enfants indemnes, tandis que dans les cas les plus graves il n'était noté qu'une fois ou jamais; il a manqué chez quatre des cinq enfants dont la fontanelle bombait, il a manqué dans des hypertensions intracrâniennes sur hémorragie certaine (l'une d'elles dut être drainée). C'est donc un signe qui n'est pas fidèle durant la période néonatale.

On peut en dire autant du plafonnement, du strabisme convergent, du nystagmus quel que soit son type, du regard anormal, du cri aigu.

Les trémulations sont une banalité : elles sont décrites 61 fois sur 93

Les convulsions sont elles aussi très fréquentes, puisqu'elles sont survenues chez 57 enfants. La Figure No 6

en retrace la chronologie. Elle montre combien souvent des convulsions, même prolongées, peuvent s'éteindre sans laisser de séquelles. D'après cette figure, en effet, il faut que des convulsions résistent plus de 120 heures à la thérapeutique, ou qu'elles revêtent un rythme subintrant pour annoncer à coup sûr des lésions irréversibles.

En outre, elles font défaut dans un tiers des cas suivis de séquelles neurologiques ou de décès. Et jamais des convulsions qui n'avaient débuté qu'au-delà de 96 heures de vie n'ont débouché sur des séquelles neurologiques dans cette série. On peut penser que les convulsions d'apparition tardive sont déclenchées par des désordres métaboliques, réputés bénins.

Pour impressionnantes qu'elles soient, les convulsions néonatales sont donc souvent bénignes; les statistiques qu'on trouve dans la littérature à ce sujet sont d'ailleurs claires : BURKE rapporte 46 cas dont 18 décèdent, 6 gardent des séquelles neurologiques et 21 se relèvent indemnes. CRAIG indique 8 % de séquelles sur 141 cas. MACINERNY dresse le bilan de 70 cas : 18 décès, 24 séquelles, 28 guérisons. Le tableau change lorsqu'il y a état de mal : MONOD et DREYFUS-BRISAC rapportent 150 cas, pour la plupart à terme, grevés d'une mortalité importante, avec 12,5 % de guéri-

sons. Ces guérisons inespérées tiennent-elles au fait que ces auteurs englobent dans leur casuistique les états de mal à manifestation électrique sans traduction clinique ?

En conclusion, les convulsions doivent être appréciées dans leur contexte clinique. La mastication, le bâillement ne sont rien d'autre que des équivalents des convulsions et n'ont pas d'autre signification.

Dans la presque totalité des cas, le tonus est anormal, soit augmenté, soit diminué, soit variable. Ce n'est que lorsqu'il est asymétrique qu'il faut le retenir comme d'importance.

Les réflexes archaïques, ou automatismes moteurs, eux aussi, sont plus ou moins modifiés dans la plupart des cas. L'examen de routine du Centre de Néonatologie comprend la recherche des huit réflexes archaïques suivants : Moro, grasping, succion, points cardinaux, Galant, redressement, marche et allongement croisé. Il ne semble pas que l'un ou l'autre d'entre eux possède une valeur de dépistage plus grande. C'est l'ensemble qu'il faut considérer.

Seule l'aréflexie totale est alarmante. Elle peut s'observer dans deux situations différentes : la première est celle d'un patient qui n'a plus aucun réflexe archaïque, alors que précédemment il avait été possible d'en dé-

clencher au moins une partie. Cette extinction est un signe constant de gravité, souvent contemporain d'une inondation hémorragique intracrânienne.

Toute autre est la situation du patient qui, au moment de la naissance, est complètement atone et aréflexique : ou bien c'est un effet passager de l'acidose qui accompagne l'asphyxie néonatale; dès que celle-ci sera corrigée, les réflexes réapparaîtront et l'enfant pourra se rétablir complètement. Ou bien des dégâts irréversibles se sont déjà produits et aucun réflexe ne sera jamais obtenu : en ce cas, la seule issue est la mort.

L'évolution du périmètre crânien, souvent très déroutante, est rarement significative. Les chiffres sont fréquemment faussés par la présence de bosses sérosanguines ou de céphalhématomes, qui se résorbent progressivement, laissant le périmètre apparemment stationnaire, ou même se rétrécissant. D'autres périmètres s'accroissent à vitesse accélérée, parce que le crâne, fortement configuré, reprend un contour normal. Seule l'évolution irrégulière, en dents de scie, peut attirer l'attention : le cas s'est présenté trois fois, chaque fois suivi de séquelles neurologiques. Enfin, lorsque le périmètre est inférieur au percentile 3 au sortir de l'hôpital, alors qu'à la naissance il était normal, la microcéphalie se dessine;

mais c'est bien tard pour être fixé sur l'avenir de l'enfant.

b) Symptomatologie significative :

D'autres signes, beaucoup plus précoces, sont, eux, déterminants et annoncent, dans une proportion variable mais toujours très élevée, des lésions irréversibles qui conduiront soit à la mort, soit aux séquelles neurologiques. Par exemple :

Les troubles de déglutition. Si l'on se rappelle qu'il s'agit ici uniquement d'enfants à terme, on ne peut manquer d'être frappé par le fait que tous les enfants qui ont dû être nourris à la sonde sauf un ont actuellement des séquelles. Dans un tiers des cas, cependant, ces séquelles se bornent à un retard de langage. Il est possible de distinguer les cas où les troubles de déglutition annoncent des séquelles neurologiques, par leur juxtaposition à un autre symptôme, également déterminant, qui est l'asymétrie du status neurologique.

Par asymétrie du status neurologique, on entend répartition asymétrique du tonus et des mouvements spontanés, anisocorie, paralysie ou parésie d'un membre ou de l'hémiface, asymétrie des réflexes archaïques. Cette définition ne tient pas compte de la topographie asymétrique des convulsions ou des trémulations, qui paraît dépourvue

de signification, dans cette série tout au moins. Avant d'interpréter un status asymétrique, il s'agit évidemment d'exclure des causes d'erreur telles que fracture de clavicule, élongation du plexus brachial, lésion périphérique du facial par forceps, ou torticolis congénital.

Le status s'est trouvé asymétrique dans 12 cas qui ont évolué vers les séquelles neurologiques et dans 7 cas qui ont guéri. Or, dans tous les cas qui ont guéri, la déglutition avait toujours été conservée; et dans tous les cas où le trouble de déglutition s'est soldé par un simple retard de langage (ou par la guérison, dans le seul cas de gavage sans séquelles), jamais à aucun moment le status neurologique n'a présenté d'asymétrie. On touche là un point qui paraît d'une certaine valeur dans l'appréciation du pronostic. En somme, le fait de passer une sonde gastrique à un nouveau-né dont le status neurologique est asymétrique est un acte thérapeutique qui pourrait être lourd de conséquences.

D'autres signes sont de mauvais augure, mais rares : ce sont le strabisme divergent, la déviation conjuguée lorsqu'elle se répète. Enfin, certains signes ne se rencontrent que dans les cas où il s'est vraisemblablement produit une hémorragie intracrânienne, laquelle peut

éventuellement guérir sans séquelles. Ce sont l'anisocorie, l'hypertension de la fontanelle, l'hémorragie en nappe du fond d'oeil.

Il est un examen simple, qui devrait faire partie de la routine neurologique, car il paraît utile. C'est la diaphanoscopie (ou transillumination). Chez les survivants, elle a été décrite comme asymétrique dans tous les cas avec séquelles neurologiques où elle a été faite (7 cas) ainsi que dans 5 cas qui ont guéri, l'un avec retard de langage. Mais dans ces 5 derniers cas, l'asymétrie de la diaphanoscopie s'accompagnait d'un status neurologique strictement symétrique, contrairement à la série des séquelles neurologiques. Dans les 19 autres cas où elle a été pratiquée, elle était 16 fois normale et 3 fois suspecte. Donc, une diaphanoscopie franchement asymétrique correspondant à un status neurologique asymétrique est un signe de mauvais pronostic.

Pour conclure cette analyse de la symptomatologie neurologique, et devant la valeur très inégale des signes cliniques de la détresse cérébrale, on est tenté de distinguer dans le syndrome de détresse cérébrale une forme majeure, comportant un ou plusieurs des signes importants susdécrits, et une forme mineure, qui ne comporte que la symptomatologie non significative au point de vue pronostic.

Cette distinction est particulièrement importante lorsqu'on étudie la chronologie du syndrome de détresse cérébrale, c'est-à-dire sa date d'apparition, sa durée, son évolution avec ou sans péjoration par exemple, et la rapidité de récupération. C'est en effet l'évolution des signes majeurs de syndrome de détresse cérébrale qui paraît fournir la clé du pronostic.

En résumé, et avant de passer à l'exposé de l'aspect chronologique du syndrome de détresse cérébrale malin, voici la classification des signes neurologiques du nouveau-né à terme, telle qu'elle découle des pages qui précèdent.

1. Signes mineurs :

valeur pronostique nulle

- réflexes archaïques diminués
- convulsions
- trémulations
- mastication
- bâillements
- strabisme convergent
- soleil couchant
- nystagmus
- regard anormal
- cri aigu
- hypotonie
- hypertonie

etc...

2. Signes majeurs :

a) valeur pronostique absolue

- extinction des réflexes archaïques
- état de mal
- convulsions rebelles plus de 120 heures
- apparition de parésie faciale
- apparition de parésie d'un membre
- strabisme divergent
- aréflexie pupillaire
- absence de déglutition

b) valeur pronostique liée à la durée

- apathie confinant au coma
- crises d'apnée
- asymétrie du status neurologique
- déviation conjuguée
- fontanelle hypertendue
- diaphanoscopie asymétrique
- fond d'oeil : hémorragies en nappe, papille de stase

La chronologie

Pour comparer l'évolution du status neurologique des 93 cas entre eux et découvrir les points communs qui lient les destins semblables, un graphique a été dressé (Figure No 8). Il indique pour chaque cas le moment précis d'installation de la symptomatologie neurologique, son appartenance à la forme majeure ou mineure du syndrome de détresse cérébrale selon la classification ci-dessus, et son

évolution au fil des heures et des jours jusqu'à la sortie de l'hôpital.

La lecture de ce graphique enseigne que c'est la chronologie du syndrome de détresse cérébrale majeur seul qui doit retenir l'attention. En effet, les signes de mauvais augure prennent toute leur importance s'ils persistent au-delà d'une certaine durée limite. Cette limite varie selon la date d'apparition des signes majeurs. On peut classer les cas en trois groupes selon que les signes majeurs s'installent dans les premières heures de vie, ou entre 24 et 48 heures, ou plus tard.

Lorsque la symptomatologie est précoce, le malade dispose de 24 heures pour récupérer. En effet, chaque fois que la symptomatologie majeure persista pendant plus de 24 heures, des séquelles neurologiques ou la mort en ont résulté.

Lorsque c'est entre 24 et 48 heures que les signes d'alarme s'installent, le délai de récupération s'allonge à 48 heures.

Lorsque le début est plus tardif, ce délai s'allonge encore, mais ne dépasse pas 120 heures.

La distinction de ces trois groupes s'impose à la lecture du graphique. Or, il se trouve qu'elle correspond à des étiologies différentes : la notion d'asphyxie néonatale est constante dans le premier groupe; elle peut exister aussi, mais facultativement, dans le second groupe, où le tableau clinique évoque l'hémorragie intracrânienne. Le troisième groupe est disparate : il réunit des hémorragies intracrâniennes tardives (souvent sur trouble de la crase), des ictères nucléaires, des troubles métaboliques, des malaises en cours d'exsanguinotransfusion.

Rien d'étonnant alors, si pour des étiologies différentes, le délai maximum de récupération n'est pas le même :

On conçoit aisément qu'une asphyxie néonatale qui déploie ses effets sur le système nerveux central pendant plus de 24 heures laissera des traces indélébiles, peut-être parce qu'elle aura engendré une hémorragie anoxique.

On conçoit aussi qu'une hémorragie intracrânienne, dont la symptomatologie est déterminée par des phénomènes de compression, si elle tarit rapidement, sera bénigne, tandis qu'une hémorragie abondante exercera une compression prolongée dont les effets seront irréversibles.

Enfin, on conçoit que dans le troisième groupe, les étiologies étant variées, la durée limite soit malaisée à fixer. Les ictères nucléaires, notamment, font rarement des détresses prolongées, car l'exsanguinotransfusion amène la sédation, ce qui n'empêche pas que les dégâts soient irréparables si la bilirubinémie a dépassé les bornes.

De ce qui précède découle une règle qu'illustre la Figure No 9 et qu'on peut énoncer en ces termes : "Les chances de survie de qualité sont réduites lorsqu'un syndrome de détresse cérébrale majeur ayant débuté entre la première et la 24ème heure de vie persiste pendant plus de 24 heures, ou, ayant débuté entre la 25ème et la 48ème heure de vie, dure plus de 48 heures, ou, ayant débuté plus tard, dépasse cinq jours d'évolution. Lorsqu'aucun signe majeur ne s'est jamais manifesté, le pronostic est bon."

(On admet que la qualité de la survie est satisfaisante si l'enfant guérit ou si seul un retard isolé du langage s'est manifesté. Malgré l'hypothèque que ce trouble fait peser sur la scolarité et sur la formation professionnelle, on ne saurait y voir de quoi juger insuffisante la qualité de la survie.)

Dans un seul cas sur les 93 étudiés, le pronostic de gravité basé sur la règle énoncée plus haut s'est trouvé déjoué.

> Ce cas est celui de Carole S. Sa détresse cérébrale majeure débuta 45 minutes après sa naissance et persista 120 heures. Due à un traumatisme obstétrical doublé d'un syndrome postasphyxique massif, elle nécessita une ventilation au Bird pendant 48 heures et un gavage pendant 12 jours. Depuis sa sortie de l'hôpital à 18 jours, la fillette va bien. Elle a franchi les étapes du développement psychomoteur à un rythme normal, sauf en ce qui concerne le langage, qui n'est pas acquis à 37 mois, se résumant à un jargon d'où émergent quelques mots sans phrases.

D'après la règle énoncée, on pouvait craindre une lésion neurologique irréversible, puisque la détresse précoce avait duré beaucoup plus de 24 heures. Doit-on s'attendre à l'apparition d'une épilepsie dans les années qui viennent ?

Inversément, quatre fois les choses ont mal tourné, sans que cette règle ait permis de le prévoir.

Dans un cas, celui de Gabriel R., exposé à la page 17, de sérieux doutes planent sur l'origine périnatale de son épilepsie subclinique. Ces doutes sont encore augmentés parce qu'aucun signe neurologique majeur ne s'est ja-

mais manifesté.

L'ictère nucléaire est à l'origine de deux autres cas, l'un d'eux fatal. Mais là, le taux excessif de la bilirubinémie (35 et 42,8 mg %) ne laissait aucun espoir.

Le dernier de ces 4 cas concerne un retard de croissance intrautérin (1980 grammes à 276 jours de gestation) avec hypoglycémie sévère. Le rôle aggravant de la débilité pondérale a été débattu plus haut.

Ces cinq exceptions à la règle montrent qu'il faut l'appliquer de façon nuancée. Elles montrent aussi que si le type et la durée des troubles neurologiques sont importants pour le pronostic, celui-ci doit encore être étayé par d'autres critères, comme le poids de naissance ou la bilirubinémie. Ce sera le sujet du prochain chapître. Mais avant de clore le chapître de la séméiologie neurologique, il faut s'arrêter aux caractéristiques de la détresse cérébrale fatale.

La détresse cérébrale fatale

La détresse cérébrale fatale n'est rien d'autre que la forme la plus sévère de ce syndrome, aussi n'y a-t-il pas de divergence clinique fondamentale selon l'issue.

Mais si les cas mortels où la survie a dépassé 7 jours sont en tous points comparables à ceux qui présentent actuellement de graves séquelles neurologiques, la brièveté de la vie des autres a souvent empêché certains symptômes majeurs d'apparaître. Il en est ainsi de l'asymétrie du status neurologique et des paralysies, qui ne se manifestent jamais avant l'âge de 48 heures. De plus, le temps a manqué pour effectuer certains examens. Enfin, lorsque c'est la durée d'un symptôme qui en fait la gravité, souvent la mort a interrompu le chronométrage : s'il n'y a que 4 patients qui aient convulsé pendant plus de 120 heures d'affilée, c'est que tous les autres sauf 6 étaient décédés avant l'âge de 5 jours. Pour la même raison, la règle chronologique de la détresse cérébrale majeure (cf page 81) n'a pas pu se vérifier dans tous les cas. Jamais cependant elle n'a été prise en défaut par le rétablissement "prématuré" du patient, sauf dans un cas d'ictère nucléaire.

Cela étant, on est frappé par une plus grande homogénéité du tableau clinique dans ce groupe que dans celui des survivants. C'est ainsi que le cas-type réunit une hypotonie grave généralisée (83 %), une apathie confinant au coma (72 %), une absence de déglutition (95 %) et des crises d'apnée (89 %). La symptomatologie débute le

plus souvent dès la naissance (71 %) et fait suite à une asphyxie néonatale grave (86 %). Enfin, l'association à un syndrome de détresse respiratoire grave (88,6 %), rendant souvent l'assistance respiratoire nécessaire (66 %), est caractéristique. Si l'on se souvient que sur l'ensemble des 93 cas analysés il y a eu 26 assistances respiratoires, débouchant sur 23 décès et 3 séquelles, on ne peut que reconnaître le caractère redoutable de l'association syndrome de détresse cérébrale - syndrome de détresse respiratoire. Et on peut même se demander si la ventilation d'un nouveau-né mature en détresse cérébrale se justifie.

F. PRONOSTIC PRECOCE DU SYNDROME DE DETRESSE CEREBRALE

L'intérêt d'un pronostic précoce dans le syndrome de détresse cérébrale n'échappe à personne. La conduite thérapeutique, l'aide aux parents seront mieux adaptées si on peut connaître de façon sûre, et d'emblée, quelles sont les chances de guérison.

Jusqu'ici, pour se prononcer, on attendait prudemment la sortie de l'hôpital. Si à ce moment des anomalies subsistaient, et surtout si on était amené à prescrire de la physiothérapie pour une anomalie de tonus, ou du luminal pour une anomalie de l'électro-encéphalogramme, le pessimisme était de règle. Or, l'état à la sortie n'est pas un

bon critère de pronostic. De tels troubles peuvent être transitoires et des séquelles graves peuvent se faire jour chez des patients qui, à la sortie, paraissaient en meilleure condition.

La lecture des pages qui précèdent fournit une série de critères plus valables et plus précoces. On a vu que la nature des symptômes neurologiques, leur date d'apparition et leur durée sont d'importance primordiale à cet égard. Mais on a vu aussi que les indications qu'on peut en tirer doivent être pondérées par d'autres renseignements, tirés des données anamnestiques, cliniques et paracliniques.

Renvoyant aux divers chapîtres qui en traitent, on se bornera à énumérer ici les différents indices qui doivent faire craindre l'évolution vers les séquelles neurologiques ou vers la mort.

Certains d'entre eux sont de simples facteurs de risque accru, parce qu'ils sont fréquemment associés à des lésions irréversibles, mais compatibles aussi avec la guérison. Ce sont :

- la gestose qui entraîne un infarcissement placentaire
- la dystocie sous toutes ses formes
- la dysmaturité associée à la souffrance foetale aiguë
- l'asphyxie néonatale

D'autres éléments sont de véritables critères de pronostic, parce que chacun d'eux annonce à coup sûr des lésions neurologiques irréversibles, ou laisse une marge infime aux chances de guérison. Ce sont :

Critères anamnestiques :

- apnée initiale $\geqslant$ 10 minutes
- Apgar 000 ou naissance en état de mort apparente

Critères paracliniques :

- hyperbilirubinémie $\geqslant$ 30 mg %
- chute de l'hémoglobine $\geqslant$ 6 g/12 heures

Critères cliniques :

- PN < 2000 grammes (pour une durée de gestation de 259 jours et plus)
- syndrome de détresse respiratoire à ventiler
- syndrome de détresse cérébrale majeur prolongé (selon la règle énoncée en page 81)
- extinction de tous les réflexes archaïques
- état de mal
- convulsions rebelles au traitement > 120 heures
- paralysie faciale ou d'un membre
- strabisme divergent
- aréflexie pupillaire
- évolution en dents de scie du périmètre crânien
- chute du périmètre crânien sous le percentile 3

L'ensemble de ces critères anamnestiques, paracliniques et cliniques fournit un instrument d'évaluation qu'on peut comparer à une sorte de grille capable de filtrer

la détresse cérébrale à terme et de retenir dans ses mailles tous les cas pour lesquels aucun espoir raisonnable de guérison n'est permis.

Pour ceux-là, c'est en toute connaissance de cause qu'on pourra choisir l'attitude thérapeutique et qu'on pourra décider s'il faut ou non recourir aux derniers perfectionnements des techniques de soins intensifs, sachant que ce ne sont pas des chances de guérison qu'ils offrent, mais seulement des risques de survie.

Le fait que le pronostic puisse être établi si tôt indique clairement que les jeux sont faits presque d'emblée. Bien souvent, l'irréparable s'est déjà produit lorsque le patient arrive au centre de néonatologie : la meilleure routine thérapeutique ne peut permettre de remonter le temps, d'empêcher qu'une souffrance foetale ou une asphyxie néonatale se soient prolongées, qu'une déchirure de la tente du cervelet se soit faite, que le seuil critique de la bilirubinémie ait été dépassé.

Intensifier encore les soins, tels qu'ils sont conçus dans un centre moderne de néonatologie, ne peut guère améliorer les statistiques, mais risque d'aboutir à fin contraire, on l'a vu. C'est donc du côté de la prévention qu'il faut se tourner. Prévention à tous les stades, par :

- meilleure détection des grossesses à risque
- surveillance plus étroite du travail, en vue d'écourter la souffrance foetale, si elle survient
- possibilité plus généralement répandue de pratiquer une réanimation efficace sans délai
- surveillance plus précise enfin du nouveau-né, avec prévention de l'hypoglycémie, de l'hyperbilirubinémie et de l'anémie,
- aiguillage des femmes à risque sur un centre spécialisé.

VI. C O N C L U S I O N

L'étude qui prend fin ici fournit plusieurs arguments en faveur de l'étiologie périnatale du retard de langage. En outre, elle a mis en lumière le rôle aggravant de la débilité néonatale sur le pronostic de la détresse cérébrale à terme. Elle a permis une classification des symptômes neurologiques basée sur leur valeur pronostique. Enfin, elle démontre que le sort du patient se joue très tôt, et propose une méthode d'évaluation précoce des chances de survie de qualité.

Si, à l'usage, cette méthode s'avère efficace, le but de ce travail sera atteint, qui était de contribuer à faciliter le choix de l'attitude thérapeutique dans la grave détresse cérébrale du nouveau-né à terme.

* * * * *

VII. A N N E X E S

A. Liste des Tableaux

I. Cas écartés de l'étude
II. Répartition des cas selon l'âge au décès
III. Résultats du contrôle des survivants
IV. Milieu familial
V. Bilan des séquelles
VI. Résultat des autopsies de cerveaux
VII. Bilan du syndrome de détresse cérébrale
VIII. Grossesse
IX. Accouchement
X. Coordonnées du nouveau-né
XI. Pourcentage des échecs selon le percentile du poids
XII. Souffrance foetale et asphyxie néonatale
XIII. Score d'Apgar
XIV. Score d'Apgar
XV. Etiologie du syndrome de détresse cérébrale
XVI. Syndrome de détresse respiratoire
XVII. Syndrome de détresse respiratoire
XVIIIa) Symptomatologie neurologique
XVIIIb) Symptomatologie neurologique
XIX. Symptômes-clés
XX. Hyperbilirubinémie
XXI. Hypoglycémie et troubles du langage
XXII. Chute brutale du taux d'hémoglobine
XXIII. Liquide céphalo-rachidien : Matériel
XXIV. Hémorragie macroscopique et microscopique dans le liquide céphalo-rachidien
XXV. Protéinorachie, âge du sujet et couleur du liquide céphalo-rachidien
XXVI. Hyperprotéinorachie supérieure à 100 mg %
XXVII. Glucose et chlore dans le liquide céphalo-rachidien

TABLEAU I

CAS ECARTES DE L'ETUDE

DIAGNOSTIC	TOTAL	SURVIVANTS	DECEDES
méningite	12	8	4
embryopathie	2	1	1
hydrocéphalie congénitale méningomyélocèle anencéphalie	13	6	7
Down	1	1	0
neuroichtyose	2	2	0
cardiopathie cyanogène	15	8	7
malf. rénale avec insuffisance aiguë	2	2	0
malformation du tractus digestif	2	0	2
aplasie surrénalienne	1	0	1
syndrome adrénogénital polymalformé	1	1	0
nanisme constitutionnel	1	1	0
TOTAL	52	30	22

TABLEAU II

REPARTITION DES CAS SELON L'AGE AU DECES

DUREE DE VIE	NOMBRE	DUREE DE VIE	NOMBRE	DUREE DE VIE	NOMBRE
2 à 6 h	4	2 à 24 h	13	< 7 jours	29
7 à 12 h	1				
13 à 18 h	3				
19 à 24 h	5				
25 à 36 h	4	25 à 48 h	8		
37 à 48 h	4				
49 à 72 h	2	49 à 72 h	2		
97 à 120 h	2	97 à 168 h	6		
121 à 144 h	1				
145 à 168 h	3				
12 jours	1			> 7 jours	6
3 mois	1				
5 mois	1				
12 mois	2				
3 ans	1				

TABLEAU III

RESULTATS DU CONTROLE DES SURVIVANTS

DEVELOPPEMENT STATURO-PONDERAL	P < 3	P 3 - 97	P > 97
Taille	7	49	2
Poids	7	50	1
Périmètre crânien	5	52	1

%age sur 58 catamnèses complètes ou sur 66 catamnèses succintes *

STATUS NEUROLOGIQUE :	TOTAL	% SUR 58	% SUR 66
Atteinte IMC grave	8	13,7 %	12 %
Atteinte IMC modérée	6	10 %	
Aréflexie pupillaire droite	1	1,7 %	
Hyperréflexie isolée	7		
Status neurologique normal	36		
EPILEPSIE :			
Epilepsie associée à atteinte IMC	5	8,5 %	
Epilepsie isolée	3	5 %	
ACUITE VISUELLE :			
Cécité	3	5 %	4,5 %
Acuité ≤ 0,5 ddc	4	7 %	
Strabisme amblyopique unilatéral	1		
Acuité normale	49		
ACUITE AUDITIVE :			
Surdité probable	3	5 %	4,5 %
Hypoacousie grave	1	1,7 %	
Ouïe normale	54		
LANGAGE :			
Langage nul	4	7 %	10,5 %
Langage gravement troublé	3	5 %	
Retard modéré	14	22 %	
Langage normal	37		
Trouble lié à l'atteinte neurologique	9	15,5 %	
Retard non expliqué par l'atteinte SN	3	5 %	
Retard isolé du langage	9	15,5 %	
NIVEAU INTELLECTUEL :			
Débile	8	13,7 %	12 %
Limite	3	5 %	
Normal faible	8	13,7 %	
Moyen	27	46,5 %	
Normal fort	11	19 %	
Supérieur	1	1,7 %	
COMPORTEMENT HYPERKINETIQUE :			
Epilepsie sans atteinte IMC	3	13 %	
Atteinte IMC sans épilepsie	5		
Status normal, EEG normal	1	1,7 %	

* voir Figure No 1

TABLEAU IV

MILIEU FAMILIAL

	TOTAL	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD ISOLE DU LANGAGE	GUERISON
SITUATION FAMILIALE:				
- normale	41	8	6	27
- anormale	15	7	3	5
- inconnue	2	2	0	0
MILIEU INTELLECTUEL:				
- bon	16	3	3	10
- moyen	18	3	3	12
- simple	10	3	1	6
- médiocre	9	3	2	4
- inconnu	5	5	0	0
BILINGUISME	14	3	2	9

TABLEAU V

BILAN DES SEQUELLES

	TOTAL	% SUR 58
Atteinte neurologique ± autre atteinte	17	29,3 %
Retard de langage isolé	9	15,5 %
Intégrité parfaite	32	55,2 %

TABLEAU VI

RESULTAT DES AUTOPSIES DE CERVEAUX

	AGE AU DECES	ASPHYXIE NEONATALE ?	OEDEME	LESIONS HYPOXEMIQUES	STASE CEREBRALE	HEMORRAGIES DANS LE CORTEX ET LA SUBSTANCE BLANCHE	DECHIRURE DE LA TENTE DU CERVELET	HEMORRAGIE SOUS-DURALE	HEMORRAGIE SOUS-ARACHNOIDIENNE	HEMORRAGIE INTRAVENTRICULAIRE	STASE DES PLEXUS CHOROIDIENS	PAS D'EXAMEN HISTOLOGIQUE
1.	2h	+							+	+	+	+
2.	6h	+			+		+					
3.	10h30	+							+		+	+
4.	13h	+			+						+	+
5.	13h30	+			+				+		+	+
6.	18h									+		
7.	19h	+		+	+	+						
8.	20h	+										+
9.	22h	+					+			+	+	+
10.	24h	+	+		+						+	+
11.	24h	+			+							
12.	34h	+										
13.	35h								+	+		
14.	35h	+			+		+	+				+
15.	35h	+							+			
16.	39h	+						+	+	+		
17.	45h	+			+				+	+		
18.	48h	+					+		+			
19.	72h	+			+					+		
20.	96h											+
21.	100h											+
22.	156h	+							+			
	TOTAL	18	1	1	9	1	4	2	10	7	6	15

TABLEAU VII

BILAN DU SYNDROME DE DETRESSE CEREBRALE

	TOTAL	% SUR 93
Décès	35	37,6 %
Atteinte neurologique avec ou sans autre atteinte	17	18,3 %
Retard de langage isolé	9	9,7 %
Intégrité parfaite	32	34,4 %

TABLEAU VIII

G R O S S E S S E

	TOTAL	DECEDES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	INDEMNES
Néphropathie gravidique	25	6	7	2	10
Infarctus placentaire	9	4	3	2	0
Menace d'abortus	5	2	0	1	2
Décollement hâtif du placenta	3	2	0	1	0
Postmaturité (294 jours ou plus)	10	5	1	1	3

TABLEAU IX

A C C O U C H E M E N T

	TOTAL	DECEDES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	INDEMNES
PRESENTATION ANORMALE :					
- siège	8	4	2	0	2
- transverse	2	1	0	0	1
- face	2	1	0	0	1
- OIP	4	1	2	0	1
- total	16	7	4	0	5
INTERVENTION :					
- césarienne	31	15	5	3	8
- forceps	7	2	0	1	4
- ventouse	9	3	1	2	3
- provocation	12	3	4	3	2
- total	53	22	8	7	16
LIEU DE L'ACCOUCHEMENT :					
- clinique universitaire	37	12	5	2	18
- clinique privée	17	6	3	1	7
- hôpital régional	38	17	8	6	7
- domicile	1	0	1	0	0

TABLEAU X

COORDONNEES DU NOUVEAU-NE

SEXE ET POIDS DE NAISSANCE	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Garçons	60	19	11	7	23
Filles	33	16	6	2	9
Percentile supérieur à 10	76	29	13	6	28
Percentile inférieur à 10	17	6	4	3	4
Inférieur à 2000 grammes	6	2	2	2	0

TABLEAU XI

POURCENTAGE DES ECHECS SELON LE PERCENTILE DU POIDS

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON	% DES DECES ET SEQUELLES
P > 90	10	3	2	0	5	50 %
P 90 - 50	31	11	5	2	13	58 %
P 50 - 10	35	15	6	4	10	71 %
P < 10	17	6	4	3	4	76,5 %
Total	93	35	17	9	32	

TABLEAU XII

SOUFFRANCE FOETALE ET ASPHYXIE NEONATALE

	TOTAL	DECEDES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	INDEMNES
Dysmaturité II	16	6	4	1	5
Dysmaturité III	9	3	2	1	3
Total	25	9	6	2	8
Souffrance foetale aiguë isolée	24	11	2	4	7
Souffrance foetale aiguë avec dysmaturité II et III	23	8	5	2	8
Total	47	19	7	6	15
Asphyxie néonatale isolée	21	11	3	1	6
Asphyxie néonatale avec SFA	40	19	7	4	10
Total	61	30	10	5	16
Né en état de mort apparente	5	5	0	0	0

TABLEAU XIII

SCORE D'APGAR ET PREMIER CRI

59 SCORES		DECES		SEQUELLES NEUROLOGIQUES		RETARD DE LANGAGE		PAS DE SEQUELLES	
Apgar 1 minute	≤ 4	17		5		2		11	
	> 4		3		3		3		15
Apgar 5 minutes	≤ 6	15		6		2		10	
	> 6		5		2		3		16
Premier cri	> 2'30"	22		9		4		15	
	< 2'30"		13		7		4		17

TABLEAU XIV

S C O R E D ' A P G A R

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Total des scores	59	20	8	5	26
Apgar 0 0 0	3	3	0	0	0
Apgar inférieur ou égal à 4 à une minute	35	17	5	2	11
Apgar inférieur ou égal à 6 à 5 minutes	33	15	6	2	10

TABLEAU XV

ETIOLOGIE DU SYNDROME DE DETRESSE CEREBRALE

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Asphyxie néonatale	61	30	10	5	16
Autre cause :	32	5	7	4	16
- traumatisme obstétrical	10	0	3	1	6
- maladie hémorragique	2	1	1	0	0
- hyperbilirubinémie supérieure à 30 mg %	2	1	1	0	0
- malaise en cours d'exsanguinotransfusion	3	0	0	0	3
- deshydratation aiguë	2	0	0	0	2
- hypocalcémie	1	0	0	0	1
- hypoglycémie profonde	2	0	0	2	0
- hypoglycémie avec RCIU	2	1	1	0	0
- hypoxie grave sur SDR	1	0	0	1	0
- hypoplasie surrénalienne	1	1	0	0	0
- cryptogénétique	6	1	1	0	4

TABLEAU XVI

SYNDROME DE DETRESSE RESPIRATOIRE

TRAITEMENT DU SDR	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Assistance respiratoire	26	23	2	1	0
Oxygénothérapie seule	10	7	0	1	2
Spontanément curable	17	0	5	2	10
Total	53	30	7	4	12

TABLEAU XVII

TROUBLES RESPIRATOIRES

TYPE DU SDR TRAITE	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Broncho-aspiration	16	2	1	1
Apnées centrales	8	-	-	-
Pneumonose	4	-	-	1
Pneumopathie foetale	-	-	1	-
Hémorragie pulmonaire	2	-	-	-

TABLEAU XVIII a) SYMPTOMATOLOGIE NEUROLOGIQUE

	TOTAL	DECES	IMC GRAVE	IMC MODERE	EPILEPSIE ISOLEE	RETARD ISOLE DU LANGAGE	GUERISON
NOMBRE DE CAS	93	35	8	6	3	9	32
1. Aréflexie pupillaire	12	12					
2. Absence constante de tous les réflexes archaïques	9	9					
3. Extinction de tous les réflexes archaïques	12	7	5				
4. Etat de mal	8	5	2	1			
5. Parésie faciale	5	2	2		1		
6. Strabisme divergent	7	4		2	1		
7. Evolution en dents de scie du périmètre crânien	3		1	1	1		
8. Chute du périmètre crânien en-dessous du percentile 3	3	1	1	1			
9. Paralysies-parésies de membres	4	2	2				
10. Anisocorie	4	1	1		1		1
11. Troubles de déglutition	48	32	5	4	1	5	1
12. Hypertension de la fontanelle	8	3	1		1	1	2
13. Déviation conjuguée	5		1	1	1		2
14. Crises d'apnée	40	31	2		1	3	3
15. Hémorragies en nappe au fond d'oeil	9	1	2	1	1	1	3
16. Plafonnement	8	2	2				4
17. Diaphanoscopie asymétrique	15/37	3/6	4/4	2/2	1/1	1/4	4/20
18. Cri aigu	25	7	5	3	1	3	6
19. EEG pathologique	20/62	7/9	4/8	1/5	1/3	1/9	6/28
20. Asymétrie du status neurologique	22	3	5	5	2		7
21. Apathie	37	26	4	3		5	9
22. Soleil couchant	22	5	3	3		2	9
23. Regard méchant ou fixe	37	14	4	5	1	3	10
24. Strabisme convergent	18	3	3			2	10
25. Nystagmus	28	3	4	4	1	2	14
26. Evolution anormale du périmètre crânien	27	4	3	1	2	2	15
27. Réflexes archaïques anormaux	74	35	8	5	2	4	20
28. Convulsions	57	21	7	3	2	4	20
29. Tonus anormal	81	32	8	6	2	8	25
30. Trémulations	61	15	6	5	2	8	25
SDC majeur prolongé	29	15	8	3	2	1	0

TABLEAU XVIII b)

SYMPTOMATOLOGIE NEUROLOGIQUE

	NOMBRE DE CAS	TOTAL 93	SEQUELLES NEUROLOGIQUES DE TOUT TYPE 17	EPILEPSIE AVEC OU SANS ATTEINTE IMC 8	DECES ET TOUTES SEQUELLES NEUROLOGIQUES 52	RETARD DE LANGAGE NON EXPLIQUE PAR SN 12	GUERISON 32
1.	Aréflexie pupillaire	12			12		
2.	Absence constante de tous les réflexes archaïques	9			9		
3.	Extinction de tous les réflexes archaïques	12	5		12		
4.	Etat de mal	8	3	2	8		
5.	Parésie faciale	5	3	2	5		
6.	Strabisme divergent	7	3	1	7		
7.	Evolution en dents de scie du périmètre crânien	3	3	2	3		
8.	Chute du périmètre crânien en-dessous du percentile 3	3	2	1	3		
9.	Paralysies-parésies de membres	4	2	1	4		
10.	Anisocorie	4	2	2	3		1
11.	Troubles de déglutition	48	10	4	42	6	1
12.	Hypertension de la fontanelle	8	2	1	5	1	2
13.	Déviation conjuguée	5	3	2	3	1	2
14.	Crises d'apnée	40	3	2	34	3	3
15.	Hémorragies en nappe au fond d'oeil	9	4	3	5	1	3
16.	Plafonnement	8	2	2	4		4
17.	Diaphanoscopie asymétrique	15/37	7/7	5/5	10/13	2/5	4/20
18.	Cri aigu	25	9	4	18	4	6
19.	EEG pathologique	20/62	6/16	5/8	13/25	1/9	6/28
20.	Asymétrie du status neurologique	22	12	6	15	1	7
21.	Apathie	37	7	4	33	6	9
22.	Soleil couchant	22	6	3	11	3	9
23.	Regard méchant ou fixe	37	10	5	24	5	10
24.	Strabisme convergent	18	3	2	6	2	10
25.	Nystagmus	28	9	5	12	4	14
26.	Evolution anormale du périmètre crânien	27	6	3	10	3	15
27.	Réflexes archaïques anormaux	74	15	7	50	6	20
28.	Convulsions	57	12	2	33	5	20
29.	Tonus anormal	81	16	7	48	10	25
30.	Trémulations	61	13	6	28	1	25
	SDC majeur prolongé	29	13	7	28	2	0

TABLEAU XIX

S Y M P T O M E S - C L E S

	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Syndrôme de détresse cérébrale majeur prolongé	15	13	1	0
Parésie faciale	2	3	0	0
Strabisme divergent	4	3	0	0
Extinction de tous les réflexes archaïques	7	5	0	0
Etat de mal	5	3	0	0
Convulsions de plus de 120 heures	4	3	0	0
Périmètre crânien en dents de scie	0	3	0	0
Chute du périmètre crânien en-dessous du P. 3	4	2	0	0
Asymétrie du status neurologique	3	12	0	7
Diaphanoscopie asymétrique	3	7	1	4
Crises d'apnée	31	3	3	3
Troubles de déglutition	32	10	5	1
Asymétrie du SN + diaphanoscopie asymétrique	2	7	0	0
Asymétrie du SN + troubles de déglutition	3	7	0	0
Troubles de déglutition + apnées	20	3	2	0

TABLEAU XX

HYPERBILIRUBINEMIE

BILIRUBINEMIE MAXIMALE mg %	EST	CATAMNESE	COMMENTAIRE
42,8	2	Décès à 5 mois	Ictère nucléaire
35	2	Athétose pure	Ictère nucléaire, ouïe intacte
27,6	2	Séquelles neurologiques lourdes	Ictère nucléaire associé à T.O., surdité
26,4	2	Indemne	
25,4	1	Indemne	Aggravation du SDC après EST bien supportée
23,6	1	Indemne	SDC déclenché par malaise pendant EST
22	2	Séquelles neurologiques lourdes	Pas d'ictère nucléaire (T.O.)
21,2	2	Indemne	SDC déclenché par malaise pendant 2ème EST
19,4	2	Retard de langage	Malaise pendant 2ème EST, sans suite
17,1	0	Séquelles neurologiques légères	Pas d'ictère nucléaire
15,8	0	Indemne	
15,4	0	Indemne	
15	1	Indemne (Rh)	Aggravation du SDC après EST bien supportée

EST = exsanguinotransfusion

T.O. = traumatisme obstétrical

TABLEAU XXI

HYPOGLYCEMIE ET TROUBLE DU LANGAGE

	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES AVEC LANGAGE INTACT	SEQUELLES NEUROLOGIQUES AVEC TROUBLE DU LANGAGE	RETARD DE LANGAGE ISOLE	GUERISON COMPLETE
Glycémie ⩾ 35 mg %	27	5	3	2	30
Glycémie ⩽ 31 mg %	8	0	9	7	2
Total	35	5	12	9	32

TABLEAU XXII

CHUTE BRUTALE DU TAUX D'HEMOGLOBINE

	HEMOGLOBINE, GRAMMES PERDUS EN 12 h	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Ictère Exsanguino-transfusion	12,5				+
	10,3				+
	3,5		+		
	2,6			+	
	2,1	+			
Hémorragie digestive	8,1				+
Formule sanguine infectieuse	4,9	+			
	4,8	+			
	4,2				+
	4	+			+
	3,1				+
	2,8				+
	2,1	+			
	2			+	
Absence d'infection, d'ictère et de perte sanguine visible	7,4	+			
	6,9		+		
	6,8		+		
	6		+		
	4,6	+			
	4			+	
	2,1		+		

TABLEAU XXIII

LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN : MATERIEL

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Nombre de ponctions :					
0 - 7 jours	68	15	15	12	26
8 - 14 jours	17	2	4	1	10
15 - 21 jours	7	1	0	2	4
22 - 28 jours	6	0	3	1	2
Total	98	18	22	16	42
Nombre de sujets	64	16	13	9	26

TABLEAU XXIV

HEMORRAGIE MACROSCOPIQUE ET MICROSCOPIQUE DANS LE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Liquide couleur bordeaux	2	0	1	0	1
Hémorragie franche	23	6	4	2	11
Erythrocytes âgés, LCR rouge	12	2	2	1	7
Erythrocytes âgés, LCR clair	9	0	3	2	4
-phages dans le premier LCR	21	4	3	3	11
pas de -phages dans le premier LCR	12	2	6	2	2

TABLEAU XXV

PROTEINORACHIE, AGE DU SUJET ET COULEUR DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN (mg%)

AGE	TOTAL : 84 LCR		LCR SANGLANT 19 CAS		LCR XANTHOCHROME 26 CAS		LCR EAU DE ROCHE 38 CAS	
	extrêmes	moyenne	extrêmes	moyenne	extrêmes	moyenne	extrêmes	moyenne
0 - 7 j	39-720	121,8	51-720	197,5	54-420	115,5	39-107	65,5
8 - 14 j	46-117	71,1	50-117	83	61-96	75,5	46-108	66,7
15 - 21 j	46-228	94,1	228				46-126	71,8
22 - 28 j	40-103	74,6			40		46-103	83,25

TABLEAU XXVI LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN : HYPERPROTEINORACHIE SUPERIEURE A 100 mg %

	PROTEINES mg%	ASPECT	ERYTHROCYTES PAR mm^3	AGE	HEMORRAGIE INTRACRANIENNE ?	SEQUELLES ?
1.	720	Hémorragique	Innombrables	96 h	Certaine	Décès
2.	625	Hémorragique	Innombrables	18 h	Confirmée par autopsie	Décès
3.	420	Xanthochrome	7680	5 h	Très probable	Décès
4.	308	Citrin	0	12 h	Confirmée par autopsie	Décès
5.	232	Hémorragique	9200	96 h	Très probable	Aucune séquelle
	228	Hémorragique	2880	17 j		
6.	211	Hémorragique	Innombrables	36 h	Certaine	Aucune séquelle (QI 130 !)
7.	206	Hémorragique	25'000	48 h	Certaine	Epilepsie sévère
8.	204	Hémorragique	Innombrables	4 h	?	Retard de langage
9.	158	Hémorragique	Innombrables	24 h	Probable	Grave athétose + épilepsie
10.	139	Xanthochrome	Innombrables	6 h	Très probable	Décès
11.	136	Citrin	130	108 h	Possible	Retard de langage
	126	Eau de roche	2	17 j		
12.	132	Beige	2000	60 h	Peu probable	Aucune séquelle
13.	117	Eau de roche	141	8 j	Très probable	Gravissimes (état végétatif)
	107	Citrin	12	18 h		
14.	109	Eau de roche	150	6 h	Non	Epilepsie subclinique
15.	108	Eau de roche	10	9 j	Peu probable	Aucune séquelle
16.	107	Eau de roche	6	6 h	Peu probable	Aucune séquelle
17.	103	Eau de roche	8	25 h	Probable	Epilepsie
18.	102	Eau de roche	400	3 h	Non	Monoparésie discrète

TABLEAU XXVII

GLUCOSE ET CHLORE DANS LE LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN

	TOTAL	DECES	SEQUELLES NEUROLOGIQUES	RETARD DE LANGAGE	GUERISON
Hyperglycorachie (>80 mg% ou > 2/3 glycémie)	20	7	4	1	8
Hyperglycorachie absolue	11	5	1	1	4
Hyperglycorachie relative	13	3	4	1	5
Hypoglycorachie (<45 mg% ou < 2/3 glycémie)	28	6	6	5	11
Hypoglycorachie absolue	22	4	5	5	8
Hypoglycorachie relative	19	3	4	4	8
Chlore supérieur à 123 mEq/l :					
0 - 7 jours	14	3	3	1	7
8 - 28 jours	4	0	3	0	1
Chlore inférieur à 108 mEq/l :					
0 - 7 jours	5	2	0	1	2
8 - 28 jours	0	0	0	0	0

B. Liste des Figures

1. Matériel de l'étude

2. Echelle comparée au Wechsler et au Terman-Merrill

3. Répartition des séquelles selon le niveau intellectuel

4. Distribution du poids de naissance en fonction de la durée de gestation

5. Durée respective de l'apnée initiale et du délai du premier cri

6. Durée de l'apnée initiale

7. Durée des convulsions

8. Chronologie du syndrome de détresse cérébrale (décès)

8 bis Chronologie du syndrome de détresse cérébrale (survivants)

9. Chronologie de la symptomatologie majeure

10. Glycémie et hémoglobinémie

FIGURE 1 MATERIEL DE L'ETUDE

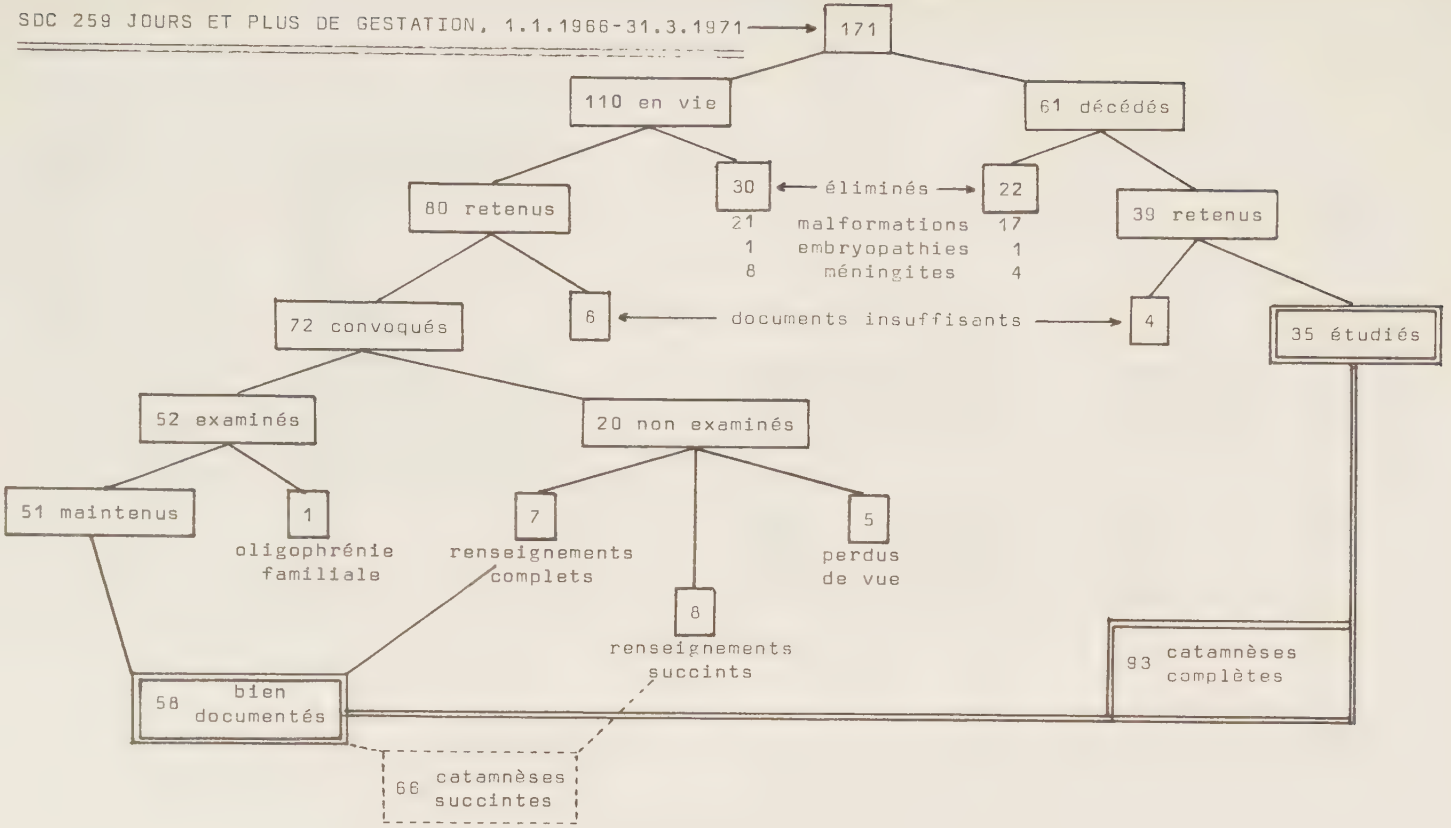


FIGURE 2 — ECHELLE COMPAREE

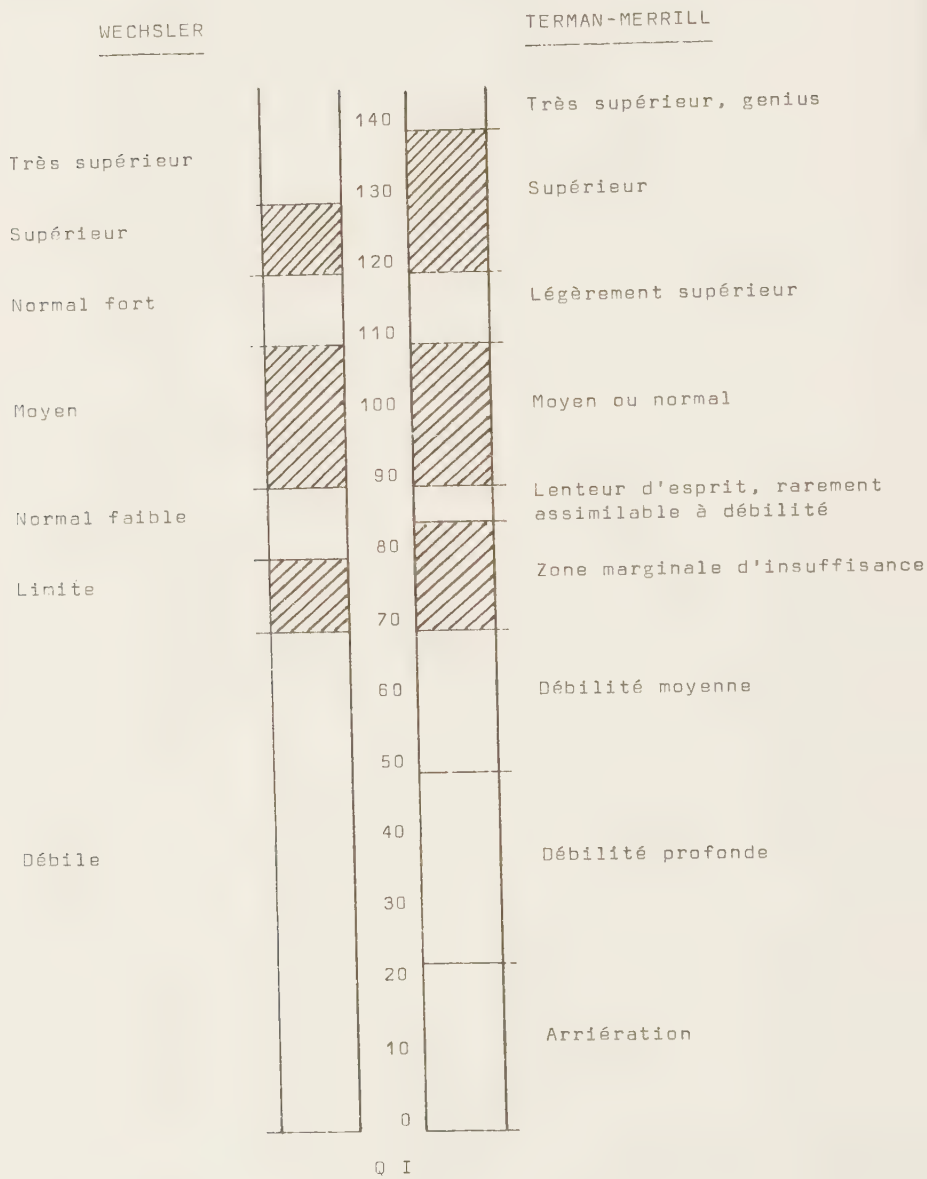


FIGURE 3

REPARTITION DES SEQUELLES SELON LE NIVEAU INTELLECTUEL

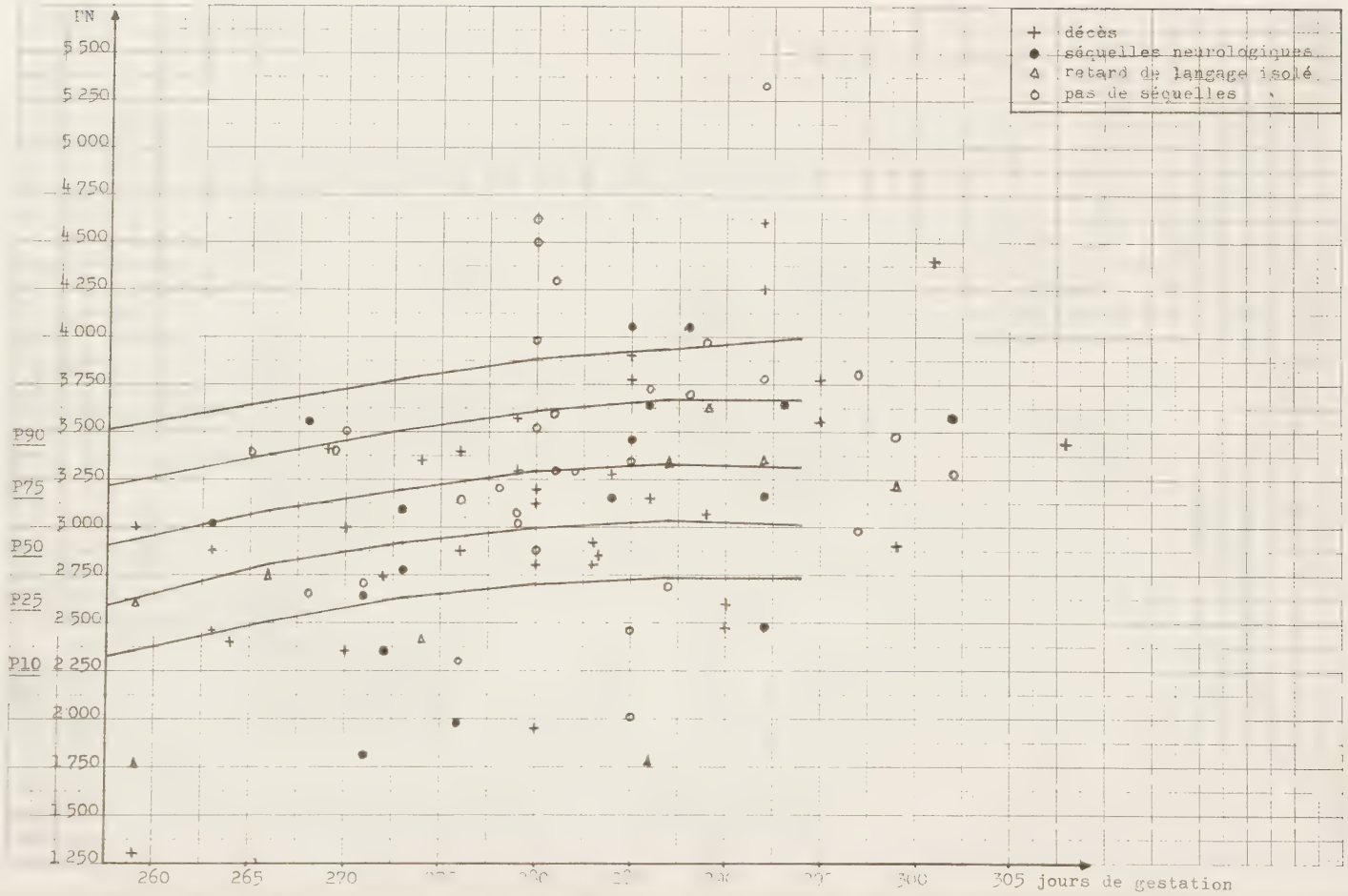
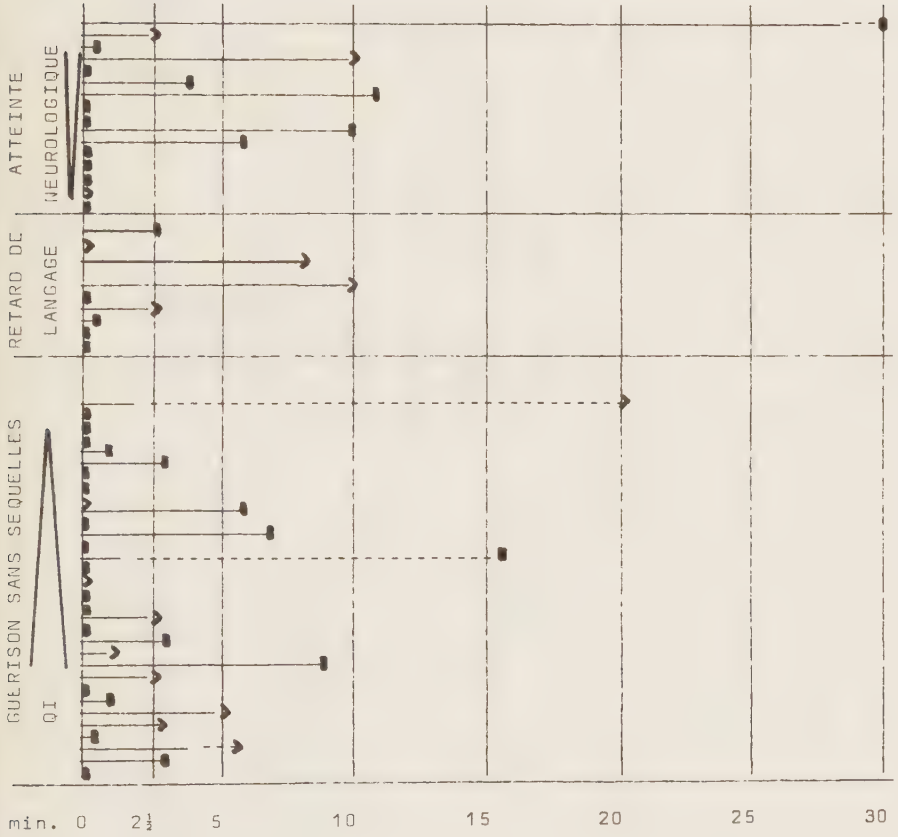


Fig. 4 Distribution du PN en fonction de la durée de gestation

FIGURE 5

DUREES DE L'APNEE INITIALE ET DU DELAI DU PREMIER CRI



Apnée initiale

Premier cri à n minutes

Premier cri après n minutes

Ecart entre la fin de l'apnée initiale et le premier cri

FIGURE 6

DUREE DE L'APNEE INITIALE

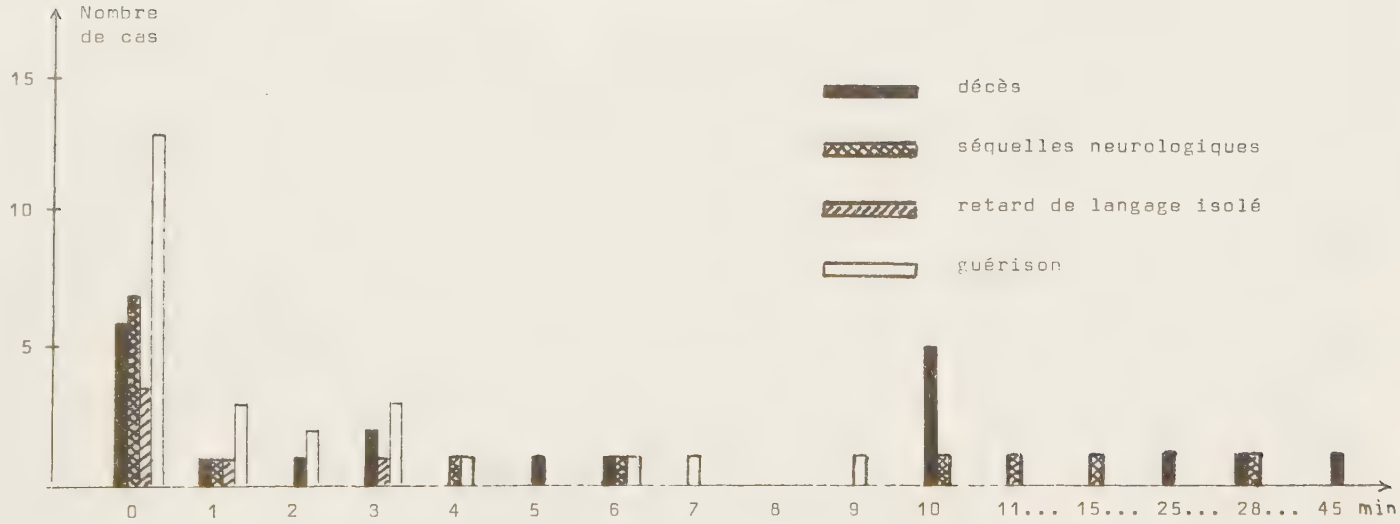


FIGURE 7

DUREE DES CONVULSIONS

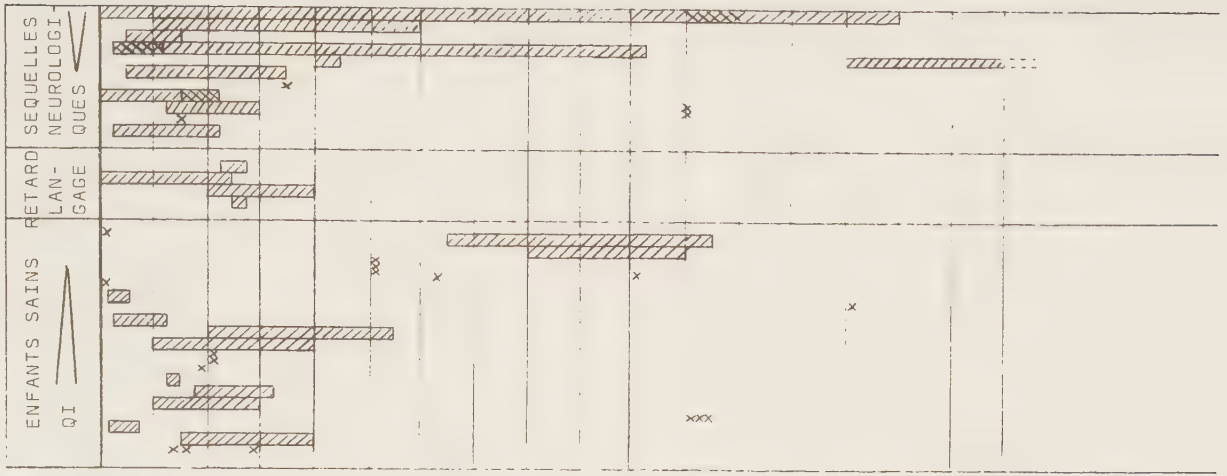


FIGURE 8

CHRONOLOGIE DU SDC (DECES)

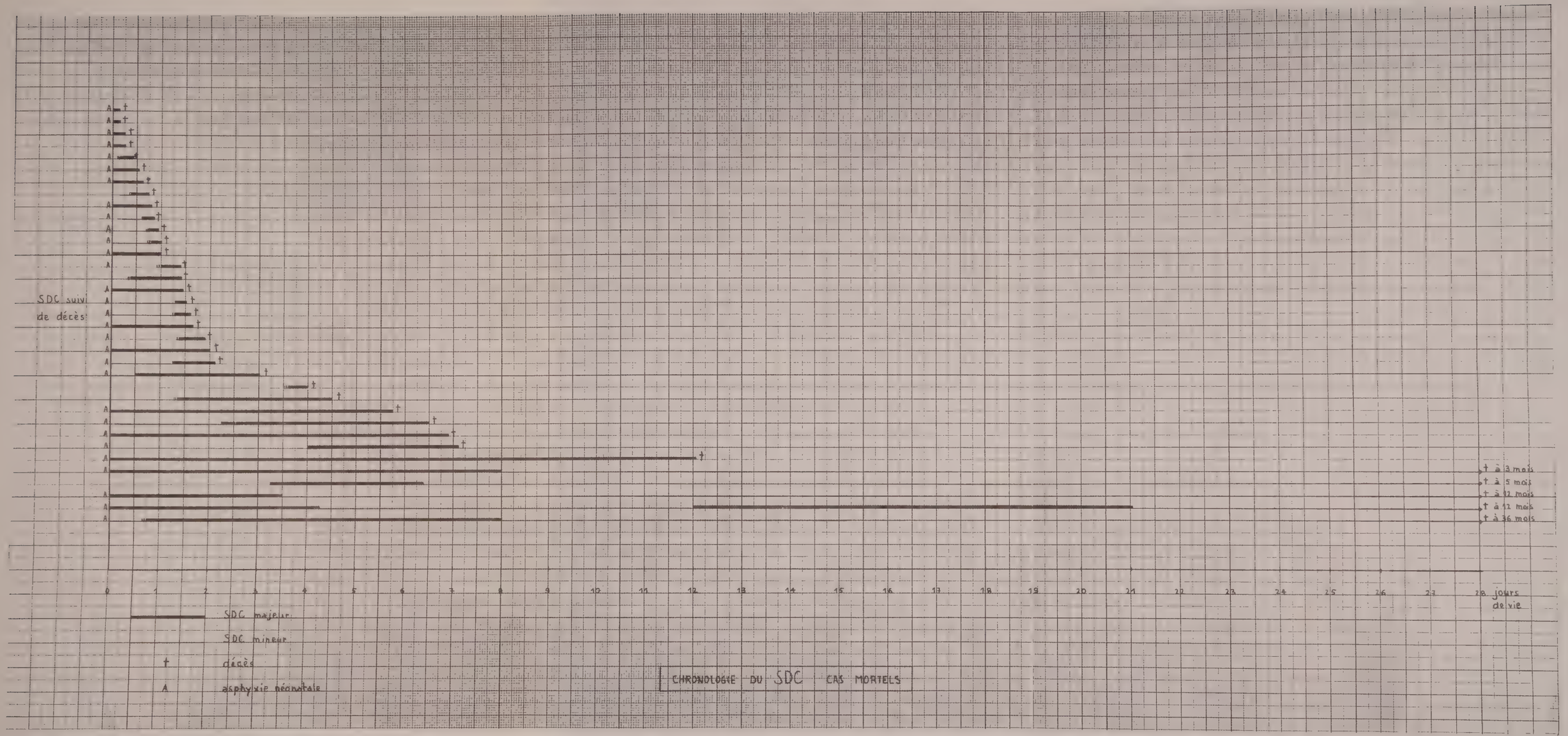

SDC suivi de décès
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 jours de vie
† à 3 mois
† à 5 mois
† à 12 mois
† à 12 mois
† à 36 mois
SDC majeur
SDC mineur
† décès
A asphyxie néonatale
CHRONOLOGIE DU SDC CAS MORTELS

FIGURE 8 bis

CHRONOLOGIE DU SDC (SURVIVANTS)

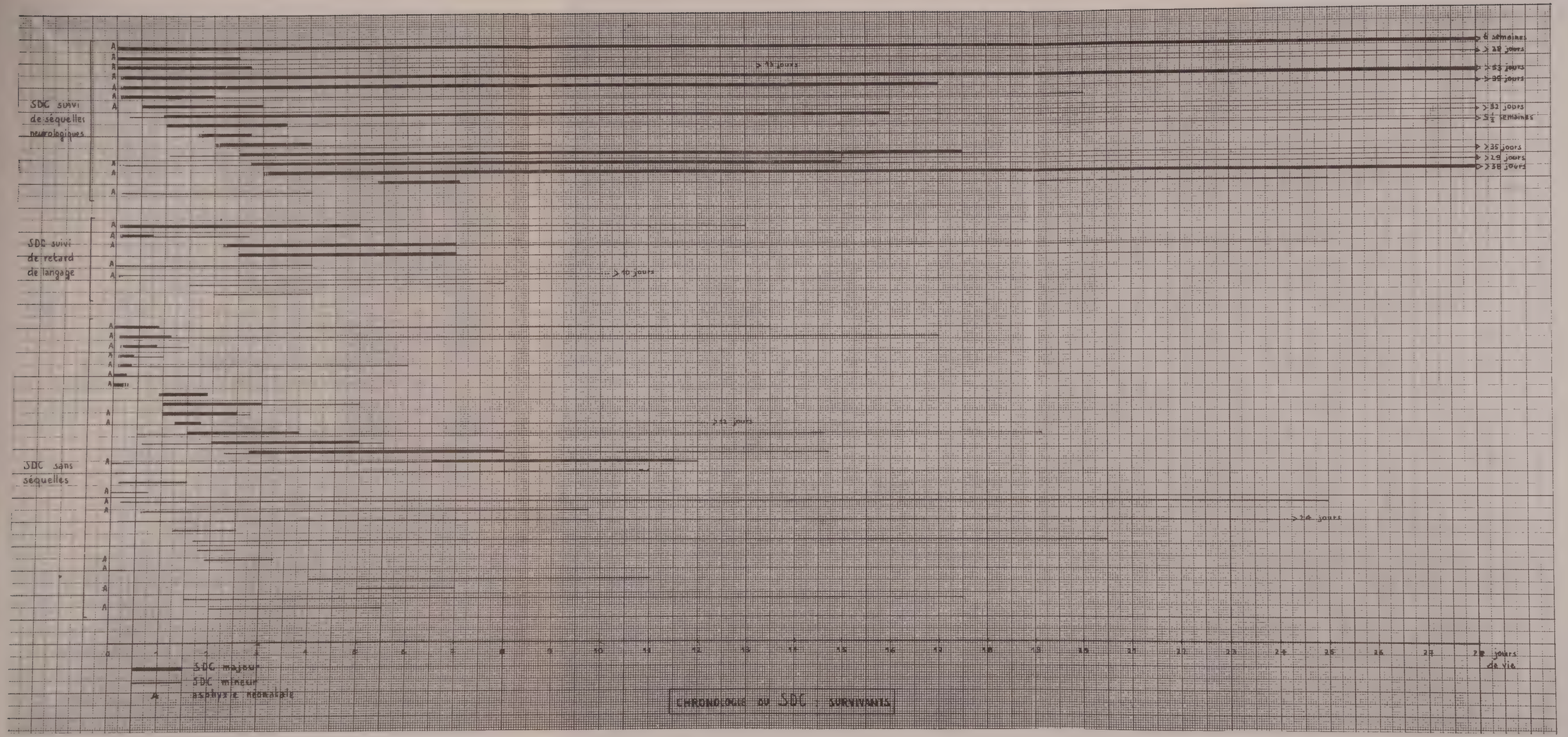
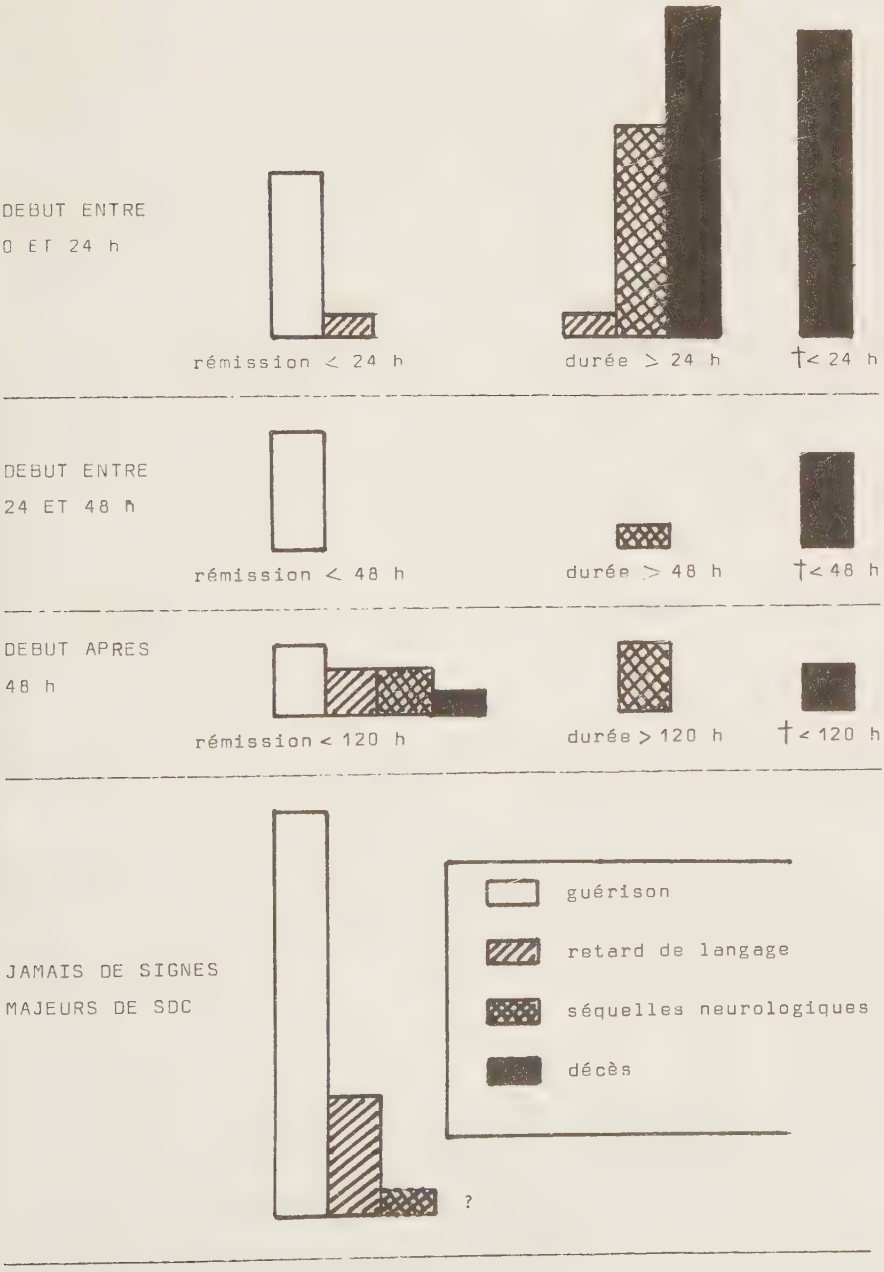

SDC suivi de séquelles neurologiques
SDC suivi de retard de langage
SDC sans séquelles
> 6 semaines
> 28 jours
> 83 jours
> 98 jours
> 32 jours
> 5½ semaines
> 35 jours
> 29 jours
> 38 jours
> 10 jours
> 42 jours
> 14 jours
0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 jours de vie
SDC majeur
SDC mineur
A asphyxie néonatale
CHRONOLOGIE DU SDC : SURVIVANTS

FIGURE 9

CHRONOLOGIE DE LA SYMPTOMATOLOGIE MAJEURE



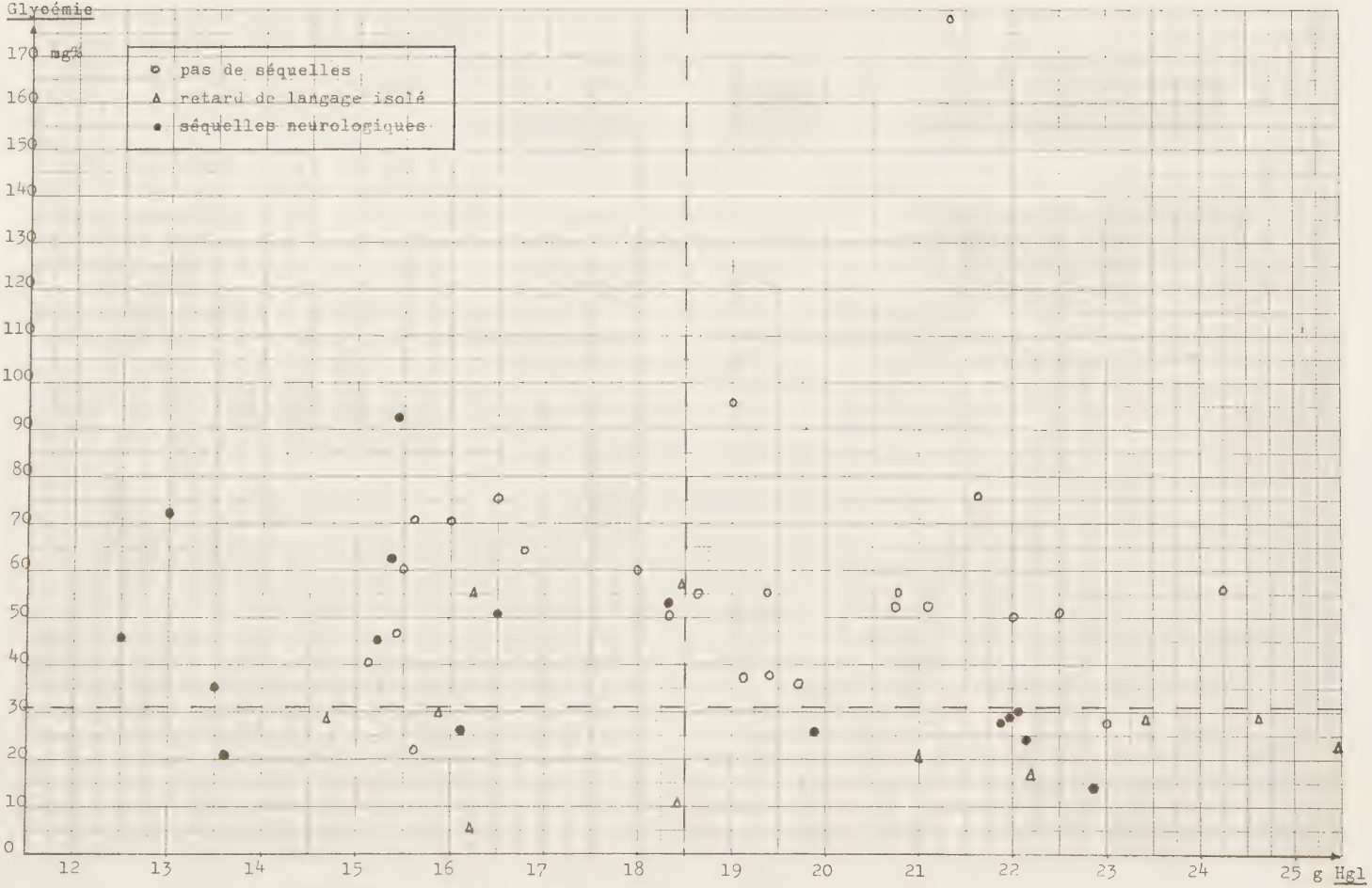


Fig. 10 Glycémie minimale et hémoglobine contemporaine

C. Glossaire

Apnée initiale

La durée réelle de l'apnée initiale est souvent plus courte que celle du délai du premier cri. En effet, dès que son action cardiaque est efficace, l'enfant intubé est correctement oxygéné même s'il n'a pas encore poussé son premier cri. On peut en dire autant de l'enfant qui, sous l'effet des analgésiques administrés à sa mère, tarde à crier mais conserve une coloration rose de bon aloi. C'est le temps qui s'écoule entre la naissance et l'installation d'une oxygénation efficace qui est déterminant pour la survenue de lésions irréversibles.

Asphyxie néonatale

Définition clinique : score d'Apgar $\leq$ 4 à 1 minute
score d'Apgar $\leq$ 6 à 5 minutes
premier cri postérieur à 2½ minutes

Définition paraclinique : pH $\leq$ 7,10 à 15-30 minutes
lactacidémie $>$ 3,2 mEq/l à 0-6 h

Définition anamnestique : notion de réanimation

Délai du premier cri

Temps qui s'écoule entre la naissance et le premier cri de l'enfant. 90 % des nouveau-nés crient avant 60 secondes, 94 % avant 2½ minutes. Si ce délai dépasse 2½ minutes, les risques de complications sont accrus.

Détresse cérébrale majeure et mineure

La détresse cérébrale majeure se reconnaît à la présence d'un ou plusieurs des signes suivants :

- Asymétrie du status neurologique
- Paralysie ou parésie faciale ou d'un membre
- Asymétrie de la diaphanoscopie
- Trouble de la déglutition
- Strabisme divergent
- Déviation conjuguée
- Aréflexie pupillaire
- Extinction des réflexes archaïques
- Etat de mal
- Crises d'apnée
- Hypertension de la fontanelle
- Apathie confinant au coma
- Hémorragies en nappe du fond d'oeil, papille de stase

La détresse cérébrale mineure ne comporte aucun de ces signes, elle est d'un pronostic bénin.

Développement staturo-pondéral normal

Le poids et la taille sont comparés aux tables de percentiles de Lubchenco. Le périmètre crânien du nouveau-né est comparé aux courbes de Lubchenco selon la durée de gestation; les tables de Nellhaus sont utilisées pour le périmètre crânien des enfants plus grands.

Durée de gestation

Exprimée en jours ou en semaines, elle s'étend du premier jour des dernières règles à la naissance de l'enfant. L'enfant est mature si la durée de gestation est de 259 à 293 jours (ou 37 à 41 semaines); il est postmature si elle excède 293 jours; il est prématuré si elle est inférieure à 259 jours.

Retard de croissance intrautérin

(RCIU) Il est défini par le poids de naissance inférieur au percentile 10 pour l'âge gestationnel selon les courbes de Lubchenco.

Retard modéré du langage

Il est défini par l'apparition tardive de la première phrase, qui n'est prononcée qu'à 3 ans ou plus tard, et par l'insuffisance du langage au moment de l'examen : le vocabulaire est pauvre et imprécis, la syntaxe et la grammaire sont rudimentaires. Ce retard est souvent en train de se combler, grâce aux efforts de l'entourage. L'apparition du premier mot est parfois retardée, elle aussi, mais pas toujours.

Score d'Apgar

Estimation des signes vitaux du nouveau-né 1,5 et 10 minutes après la naissance, selon une graduation de 0 à 2 pour chacun des 5 éléments qui le composent et qui apprécient la respiration, la fréquence cardiaque, la coloration, le tonus musculaire et la réaction aux stimulations.

Situation familiale anormale

Elle est déterminée par une des circonstances suivantes :

- Enfant abandonné
- Parents divorcés ou séparés
- Problèmes conjugaux avoués
- Mère célibataire
- Décès de l'un des parents
- Placement pour motif non médical
- Mère psychopathe, dépressive, débile, rejetante
- Père psychopathe

Souffrance foetale aiguë

(SFA, asphyxie foetale) Objectivée par le liquide méconial, l'anomalie du rythme cardiaque foetal, éventuellement le pH foetal inférieur à 7,20 et l'anomalie du cardiotocogramme, elle est due à un accident aigu survenant avant ou pendant l'accouchement.

Souffrance foetale chronique

(dysmaturité type III) Objectivée par le retard de croissance intrautérin associé à l'imprégnation méconiale des ongles et des sourcils et à la desquamation lamellaire palmo-plantaire, elle témoigne d'une insuffisance placentaire prolongée. Elle prédispose à l'hypoglycémie.

Souffrance foetale subaiguë

(dysmaturité type II) Elle se distingue de la forme chronique par le poids de naissance, qui n'est pas abaissé, l'in-

suffisance placentaire n'ayant pas duré assez longtemps pour entraîner un retard de croissance intrautérin. Elle prédispose à la détresse respiratoire.

Statistiques pour les données périnatales

Tirées de Perinatal Problems, the Second Report of the British Perinatal Mortality Survey.

Syndrome de détresse cérébrale

(SDC) Le diagnostic de SDC est posé en présence de 2 ou plusieurs des signes suivants :

- Anomalie de tonus
- Anomalie des réflexes archaïques
- Troubles oculaires tels que : nystagmus, strabisme, plafonnement, soleil couchant, etc.
- Parésie, paralysie
- Perturbations neurovégétatives (hypothermie, hyperthermie, apnée, troubles vasomoteurs, etc.)
- Convulsions
- Réflexes pathologiques
- Signes d'hypertension intracrânienne

Syndrome de détresse respiratoire

(SDR) Le diagnostic de SDR est posé en présence de 2 ou plusieurs des signes suivants :

- Tachypnée à 60 et plus
- Cyanose sous air
- Battement des ailes du nez
- Tirage
- Gémissement expiratoire

Syndrome postasphyxique

(SPA) Dû à une aspiration massive de liquide amniotique méconial, ce syndrome complique une asphyxie néonatale. Il réalise le tableau clinique d'une détresse respiratoire avec expression radiologique et évolution de la pression artérielle d'oxygène spécifique. Il peut s'accompagner d'une symptomatologie neurologique, qui est facultative.

D

Fiches établies pour le protocole d'examen de contrôle

Fiches chronologiques utilisées pour le découpage de la période néonatale

No

CATAMNESE

Repères de développement staturo-pondéral

Repères de développement psychomoteur

- sourit
- tient assis
- se dresse
- marche seul
- premier mot
- premières phrases — bilinguisme ?
- propreté urines jour — nuit
  selles jour — nuit
- mange seul
- imite travaux ménagers

Médecin traitant
Fréquence des contrôles

Hospitalisations

Examens spéciaux

Convulsions

Date d'apparition des séquelles reconnues comme telles

Traitement

./.

placement - Répercussions sur la vie de famille

opinion sur le Pavillon

No

INTERROGATOIRE SUR L'ETAT ACTUEL DU DEVELOPPEMENT

Vue

Ouïe

Compréhension

Langage

Motricité

Jeux

Alimentation

Constipation

Comportement

Sommeil

Scolarité

No

STATUS GENERAL

Poids Taille PC

Aspect général

Signes dysmorphiques

Peau

Phanères

Pannicule

Ganglions

Yeux

Nez

Tympans

Bouche

Pharynx

Glandes salivaires

Thyroïde

Poumons

Système cardio-vasculaire

Abdomen

Foie

Rate

Loges rénales

OGE

No

COMPORTEMENT

VUE (Stycar)

	Boules	Miniatures	5 lettres	7 lettres	9 lettres
OD					
OG					

OUIE

OD

OG

LANGAGE

No

STATUS ORTHOPEDIQUE

Asymétrie corporelle

Déformations

Rétractions tendineuses

Hyperlaxité ligamentaire

Atrophie musculaire

STATUS NEUROLOGIQUE

Nerfs crâniens
- I
- II
  - FO
  - CV
  - nystagmus
- III
- IV
- VI
- V moteur
  - sensible
- VII
- VIII
- IX
- X
- XI
- XII

Force musculaire
- paralysies
- parésies

Trophicité musculaire

Tonus musculaire
- spasticité
- rigidité
- flexibilité cireuse
- roue dentée
- hypotonie

Mouvements anormaux
- choréo-athétose
- spasmes de torsion
- trémor
- trémor intentionnel

Coordination
- dysmétrie
- mouvements alternés

ROT plantaires abdominaux

Persistance des réflexes archaïques

Réflexes de protection

Romberg

Démarche

Parole

EXAMEN NEUROLOGIQUE

Heure de vie	0	6	12	18	24	30	36	42	48	54	60	66	72	84
Etat														
TONUS — tronc														
Contrôle tête														
Mouvements spontanés														
Moro														
Grasping														
Succion														
Pts cardinaux														
Galant /														
Redressement														
Marche														
Allongement X /														
YEUX — regard méchant														
YEUX — soleil couchant														
YEUX — nystagmus														
YEUX — strab.déviat. c														
YEUX — pupilles														
Cri														
Déglutition														
Trémulations														
Convulsions														
Opisthotonos														
Crises d'apnée														
PC														
Diaphano														
Fontanelle														
Jours de vie	0				1				2				3	

LABORATOIRE

Heures de vie	0	6	12	18	24	30	36	42	48	54	60	66	72	84
pH														
PCo2														
EB														
acide lactique														
pO2														
pO2 sous 100%														
glucose														
Ca														
Na														
K														
Cl														
Protéines														
urée														
bili.tot./dir.														
prothrombine														
AAémie														
AAurie														
Hgl														
hématocrite														
réti														
érythroblastes														
leuco														
déviation G														
thrombo														
LCR leuco														
LCR -phages														
LCR protéines														
LCR glucose/cap-														
LCR Cl														
FO														
EEG														
Jours de vie	0				1				2				3	

BIBLIOGRAPHIE

1. AMIEL C. Hémorragies cérébrales intraventriculaires chez le prématuré. Biol. Neonat. 1964, 7:57-75
2. BAX M. The identification of neurodevelopmental disorders in childhood. Develop. Med. Child. Neurol. 1971, 13:251
3. BERNARD R. PINSARD N. Etude prospective des séquelles psychomotrices de la souffrance néonatale. Pédiatrie 1972, 27:693-708
4. BURKE J. The prognosis significance of neonatal convulsions. Arch. Dis. Child. 1954, 29:342-345
5. CALAME A. MARCHAND C. DRAPEL J.B. INGIGNOLI J.P. LEMOS L. MICHELI J.L. PROD'HOM L.S. Bilan à 18 mois de 165 nouveau-nés à risque périnatal élevé. Sozial- und Präventivmedizin 1974, 19:85-92
6. CORBOZ R.J. Les syndromes psychoorganiques de l'enfant et de l'adolescent. PUF 1966, 9:1-88
7. CRAIG W.S. Convulsive movements occuring in the first 10 days of life. Arch. Dis. Child. 1960, 35:336-344
8. CRAIG W.S. BUCHANAN M.F.G. Hypocalcemic tetany developing within 36 hours of birth. Arch. Dis. Child. 1958, 33:505-511
9. DENHOFF E. HAINSWORTH PK. HAINSWORTH ML. The child at risk for learning disorder. Develop. Med. Child. Neurol. 1972, 14:698-699
10. DRILLIEN CM. Abnormal neurologic signs in the first year of life in low-birth-weight infants. Develop. Med. Child. Neurol. 1972, 14:575-584
11. DRILLIEN CM. Studies in mental handicap II. Some obstetric factors of possible aetiological significance. Arch. Dis. Child. 1968, 43:283-294

12. DRILLIEN CM. Aetiology and outcome in low-birth-weight infants. Develop. Med. Child. Neurol. 1972, 14:563-574

13. DRILLIEN CM. The effect of obstetrical hazard on the later development of the child. Recent Advances in Paediatrics, third edition, edited by Douglas Gairdner London, 1965, p. 82-109

14. DUFRESNE J.J. Cytologie pratique du LCR. Documenta Geigy, Ciba-Geigy SA Bâle, 1972

15. FISCH R.O., GRAVEM H.J., ENGEL R.R. Neurological status of survivors of neonatal RDS. J. Paediat. 1968, 73:395-402

16. FRANKENBURG W. DODDS J. The Denver Developmental Screening Test. Journ. Pediat. 1967, 71:181-191

17. GRIFFITH A.D. Association of hypoglycaemia with symptoms in the newborn. Arch. Dis. Child. 1968, 53:688-694

18. INGRAM T.T.S. The classification of Speech and Language Disorders in Young Children. Clinics in developmental medicine 1972, 43:13-32

19. INGRAM T.T.S. The new approach to early diagnosis of handicaps in childhood. Develop. Med. Child. Neurol. 1969, 11:279-290

20. KOIVISTO M. BLANCO-SEQUEIRES M. KRAUSE U. Neonatal symptomatic and asymptomatic hypoglycaemia. Develop. Med. Child. Neurol. 1972, 14:603-614

21. LARROCHE J.C. Nécrose cérébrale massive chez le nouveau-né. Biol. Neonat. 1968, 13:340-360

22. LARROCHE J.C. Hémorragies cérébrales intraventriculaires chez le prématuré. Biol. Neonat. 1964, 7:26-56

23. LUBCHENCO et Coll. Pediatrics 1963, 32:793

24. LUBCHENCO L. A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. J. Pediat. 1967, 71:159-163

25. MACINERNY TH. Prognosis of neonatal seizures. Amer. J. Dis. Child. 1969, 117:261-264

26. MACKEITH R.C. RUTTER M. A note of the prevalence of language disorders in young children. Clinics in Developmental Medicine 1972, 43:48-51

27. MALAMUD W. An aetiologic and diagnostic study of cerebral palsy. J. Pediat. 1964, 65:270-293

28. MALHERBE A. Considerations cliniques et thérapeutiques sur l'anoxie. Pédiatrie 1968, 8:909-928

29. MONOD N. DREYFUS-BRISAC C. Dépistage et pronostic de l'état de mal néonatal. Arch. Fr. Ped. 1969, 26:1085-1102

30. NELLHAUS G. Head Circumference from birth to eighteen years. Pediatrics 1968, 41:106-114

31. NICOD P.A. CALAME A. PROD'HOM L.S. Outcome of full-term children with neonatal asphyxia. Sous presse

32. OZERETZKI N. L'échelle métrique du développement de la motricité chez l'enfant et chez l'adolescent. L'Hygiène Mentale 1936, 31, 3:8-75

33. PAINE R.S. Early recognition of neuromotor disability in infants of low-birth-weight. Develop. Med. Child. Neurol. 1969, 11:455-459

34. PRECHTL H.F.R. Reading difficulties as a neurologic problem in childhood. Developp. Med. Child. Neurol. 1962, 4:206

35. PROD'HOM L.S. CALAME A. STEINHAUER J. The outcome of low-birth-weight infants of less than 1500 g. Perinatal Medicine, Hans Huber Publishers Bern, Stuttgart, Vienne 1972, p. 171-180

36. RENFREW C. MURPHY K. The child who does not talk. Clinics in developmental medicine 1964, 13 London

37. ROBERTSON A.M. Neurological sequelae in children with neonatal respiratory distress. Amer. J. Dis. Child. 1969, 117:271-275

38. ROGERS M. The early recognition of handicapping disorders in childhood. Develop. Med. Child. Neurol. 1971, 13:88-101

39. RUSSEL E. Correlation between birthweight and clinical findings in diplegia. Arch. Dis. Child. 1960, 35:548-551

40. SCHILLING F. Zur Aussagefähigkeit des Ozeretzki-test bei normalen und hirngeschädigten Kindern. Acta Paedopsychiatrica 1970, 9/10:249-267

41. SHERIDAN M.D. Vision Screening Procedures for Very Young or Handicapped Children in "Aspects of Developmental and Paediatric Ophtalmology" Ed. Gardiner P., MacKeith R. and Smith V. Spastics International Medical Publications and Heinemann. Med. Books Ltd, 1969 London

42. SHERIDAN M.D. Manual for the Stycar vision test. NFER Publishing Company Ltd, 2, Jennings Buildings Avenue, Windsor, Berks, Thames England 1969

43. TOWBIN A. Central nervous system damage in the human fetus and newborn infant. Amer, J. Dis. Child. 1970, 119:529-542

44. TEUBER H.L. RUDEL R. Behaviour after cerebral lesions in children and adults. Develop. Med. Child. Neurol. 1962, 4:3-20

45. Perinatal Problems, The second Report of the British Perinatal Mortality survey. Livingstone Ltd London, 1969

TABLE DES MATIERES

page

I. INTRODUCTION 2

II. CASUISTIQUE 5

III. METHODES 9

IV. RESULTATS 12

A. Survivants :
Développement staturo-pondéral 12
Status neurologique 13
Epilepsie 17
Acuité visuelle 18
Acuité auditive 18
Langage 19
Niveau intellectuel 20
Comportement 21
Milieu familial 21
Résumé des séquelles 22

B. Autopsies 23

C. Bilan général 23

D. Analyse des paramètres périnataux :
Grossesse 24
Accouchement 25
Sexe 27
Poids de naissance 27
Souffrance foetale et asphyxie néonatale . 28
Etiologie du SDC 31
Syndrome de détresse respiratoire 32
Tableau clinique du SDC 33
Chimisme sanguin du SDC 38
Liquide céphalo-rachidien 39

V. DISCUSSION 43

A. Généralités 43

B. Retard de langage 47

C. Retard de croissance intrautérin 55

D. Paraclinique du SDC :
Chimisme sanguin 58
Liquide céphalo-rachidien 63
L'électro-encéphalogramme 67

E. Clinique du SDC : 68
Les symptômes 69
La chronologie 78
SDC fatal 83

page

F. Pronostic précoce du SDC 85

VI. CONCLUSION 90

VII. ANNEXES 91

A. Tableaux 91

B. Figures 92

C. Glossaire 93

D. Protocole d'examen et fiches chronologiques. 99

E. Bibliographie 107

* * * * *

ISBN 3 260 03869 8